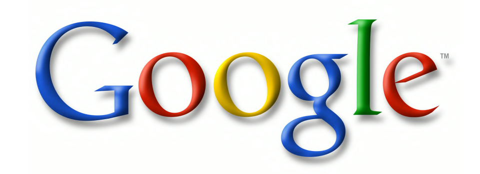
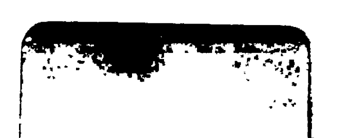
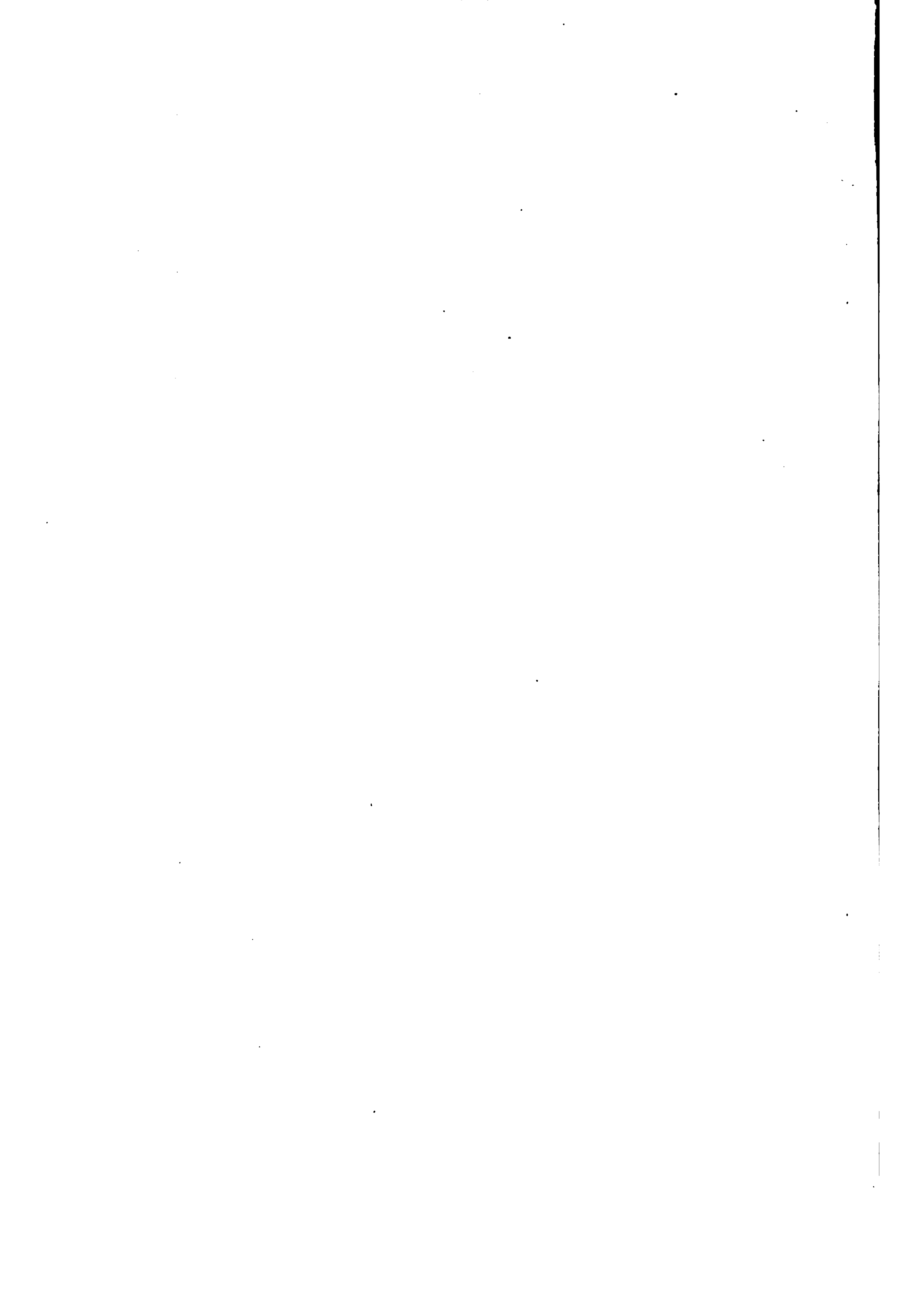
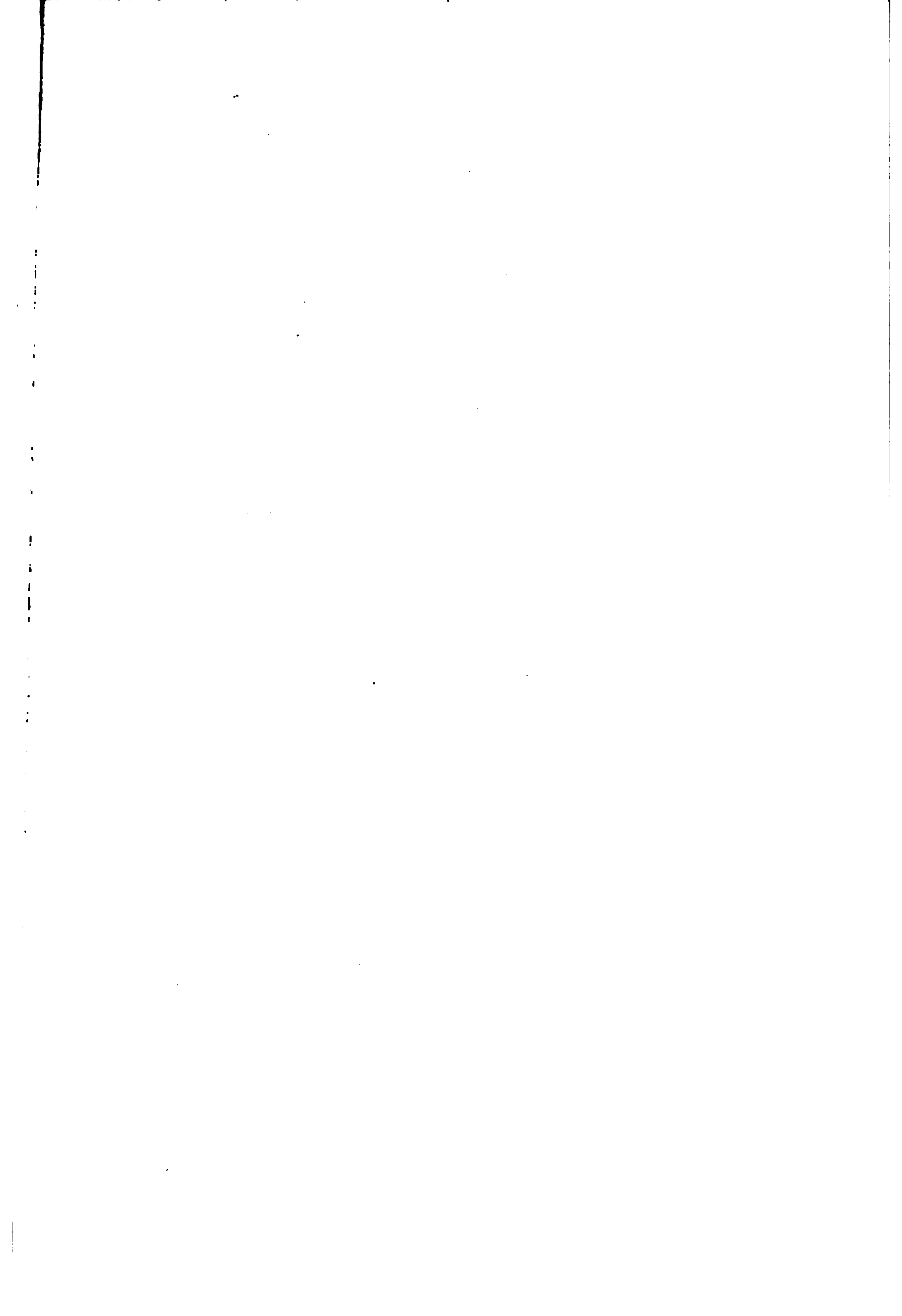




Neurological Unit
Boston City Hospital
Boston, Massachusetts









SPECIELLE
PATHOLOGIE UND THERAPIE

herausgegeben von

HOFRATH PROF. DR. HERMANN NOTHNAGEL

unter Mitwirkung von

Geh. San.-R. Dr. **E. Aufrecht** in Magdeburg, Prof. Dr. **V. Babes** in Bukarest, Prof. Dr. **A. Baginsky** in Berlin, Geh. Med.-R. Prof. Dr. **M. Bernhardt** in Berlin, Geh. Med.-R. Prof. Dr. **O. Binswanger** in Jena, Doc. Dr. **F. Blumenthal** in Berlin, Dr. **L. Bruns** in Hannover, Hofr. Prof. Dr. **R. Chrobak** in Wien, Prof. Dr. **G. Cornet** in Berlin, Prof. Dr. **M. Couto** in Rio Janeiro, Geh. Med.-R. Prof. Dr. **H. Curschmann** in Leipzig, Dr. **E. Eggebrecht** in Leipzig, Geh. Med.-R. Prof. Dr. **P. Ehrlich** in Frankfurt a. M., Geh. Med.-R. Prof. Dr. **C. A. Ewald** in Berlin, Dr. **E. Flatau** in Warschau, Prof. Dr. **L. v. Frankl-Hochwart** in Wien, Prof. Dr. **S. Freud** in Wien, Reg.-R. Prof. Dr. **A. v. Frisch** in Wien, Geh. Med.-R. Prof. Dr. **P. Fürbringer** in Berlin, Prof. Dr. **D. Gerhardt** in Straßburg, Geh. Med.-R. Prof. Dr. **K. Gerhardt** (†), Geh. Med.-R. Prof. Dr. **A. Goldscheider** in Berlin, Doc. Dr. **K. Hirsch** in Leipzig, Geh. Med.-R. Prof. Dr. **E. Hitzig** in Halle a. d. S., Geh. Med.-R. Prof. Dr. **F. A. Hoffmann** in Leipzig, Prof. Dr. **A. Högyes** in Budapest, Prof. Dr. **G. Hoppe-Seyler** in Kiel, Prof. Dr. **R. v. Jaksch** in Prag, Prof. Dr. **A. Jarisch** (†), Prof. Dr. **H. Immermann** (†), Prof. Dr. **Th. v. Jürgensen** in Tübingen, Dr. **Kartulis** in Alexandrien, Prof. Dr. **Th. Kocher** in Bern, Prof. Dr. **F. v. Korányi** in Budapest, Hofr. Prof. Dr. **R. v. Krafft-Ebing** (†), Prof. Dr. **F. Kraus** in Berlin, Prof. Dr. **L. Krehl** in Tübingen, Doc. Dr. **A. Lazarus** in Charlottenburg, Geh. San.-R. Prof. Dr. **O. Leichtenstern** (†), Prof. Dr. **H. Lenhartz** in Hamburg, Geh. Med.-R. Prof. Dr. **E. v. Leyden** in Berlin, Prof. Dr. **K. v. Liebermeister** (†), Prof. Dr. **M. Litten** in Berlin, Prof. Dr. **H. Lorenz** in Graz, Prof. Dr. **J. Mannaberg** in Wien, Prof. Dr. **O. Minkowski** in Köln, Dr. **P. J. Möbius** in Leipzig, Prof. Dr. **C. v. Monakow** in Zürich, Geh. Med.-R. Prof. Dr. **F. Mosler** in Greifswald, Doc. Dr. **H. F. Müller** (†), Prof. Dr. **B. Naunyn** in Strassburg, Hofr. Prof. Dr. **I. Neumann** in Wien, Hofr. Prof. Dr. **E. Neusser** in Wien, Prof. Dr. **K. v. Noorden** in Frankfurt a. M., Hofr. Prof. Dr. **H. Nothnagel** in Wien, Prof. Dr. **H. Oppenheim** in Berlin, Hofr. Prof. Dr. **L. Oser** in Wien, Prof. Dr. **E. Peiper** in Greifswald, Dr. **F. Pinkus** in Berlin, Dr. **R. Pöch** in Wien, Hofr. Prof. Dr. **A. Přibram** in Prag, Geh. Med.-R. Prof. Dr. **H. Quincke** in Kiel, Prof. Dr. **E. Remak** in Berlin, Geh. Med.-R. Prof. Dr. **F. Riegel** in Giessen, Prof. Dr. **O. Rosenbach** in Berlin, Geh. Hofr. Prof. Dr. **A. v. Rosthorn** in Heidelberg, Prof. Dr. **H. Schlesinger** in Wien, Geh. Med.-R. Prof. Dr. **H. Schmidt-Rimpler** in Halle a. d. S., Dr. **H. Schottmüller** in Hamburg, Hofr. Prof. Dr. **L. v. Schrötter** in Wien, Geh. Med.-R. Prof. Dr. **F. Schultze** in Bonn, Geh. Med.-R. Prof. Dr. **H. Senator** in Berlin, Prof. Dr. **V. Sion** in Jassy, Prof. **Azévedo Sodré** in Rio Janeiro, Prof. Dr. **M. Sternberg** in Wien, Prof. Dr. **G. Sticker** in Giessen, Prof. Dr. **K. Stoerk** (†), Prof. Dr. **H. Vierordt** in Tübingen, Hofr. Prof. Dr. **O. Vierordt** in Heidelberg, Prof. Dr. **R. Wollenberg** in Tübingen, Doc. Dr. **O. Zuckerkandl** in Wien.

XI. BAND,

III. THEIL, II. ABTHEILUNG.

DIE MUSKELERKRANKUNGEN.

VON

PROF. DR. HEINRICH LORENZ IN GRAZ.

II. THEIL.

WIEN, 1904.

ALFRED HÖLDER

K. U. K. HOF- UND UNIVERSITÄTS-BUCHHÄNDLER

I. ROTHENTHURMSTRASSE 13.

DIE

MUSKELERKRANKUNGEN

VON

PROF. DR. HEINRICH LORENZ

IN GRAZ.

MIT 84 ABBILDUNGEN, DAVON 79 IN FARBENDRUCK.

WIEN, 1904.

ALFRED HÖLDER

K. U. K. HOF- UND UNIVERSITÄTS-BUCHHÄNDLER

I. ROTHENTHURMSTRASSE 13.

Druck von Friedrich Jasper in Wien.

Inhaltsverzeichniss.

Verzeichniss der Abbildungen.

Die Figuren 1—37 entsprechen einer Vergrösserung 1 : 150; bei den übrigen ist die Vergrösserung jeweilig angegeben.

Druckfehler:

Auf Seite 161, Zeile 22 von oben, lies Pathogenese statt Pathologie.

Parasitäre Muskelerkrankungen.

Vorbemerkungen.

Mosler und Peiper haben zwar schon in diesem Handbuche (Bd. VI) die parasitären Infectionen des Menschen ausführlich behandelt, doch konnte daselbst, dem Rahmen des Werkes entsprechend, nicht mit der genügenden Ausführlichkeit auf die Veränderungen der Musculatur eingegangen werden, wie es bei dem eminenten klinischen und pathologisch-anatomischen Interesse, das uns diese Erkrankungen (namentlich die Trichinose) in ihren verschiedenen Stadien bieten, nothwendig erscheint. Es sei mir daher gestattet, die parasitären Muskelinfectionen nochmals im Speciellen unter Beschränkung auf die rein musculären Fragen zu besprechen.

1. Trichinöse Myositis.

Einwanderung der Trichinen in die Musculatur.

Schon die ersten Beobachter der Trichinenkrankheit (Owen, Wood) im Jahre 1835 erkannten die Musculatur als den eigentlichen Sitz der Invasion, was allgemeine Bestätigung fand. Man hatte damals die Erkrankung nur als zufälligen Leichenbefund beobachtet und, trotzdem Wood bereits an einen Zusammenhang zwischen der Trichineninvasion und den Krankheitserscheinungen dachte, hielt man lange Zeit an der Meinung fest, dass die Muskeltrichinen keine besonderen, jedenfalls keine gefährlichen Symptome bieten, bis Zenker im Jahre 1860 an einem tödtlich verlaufenen Falle von acuter Trichinose die Gefährlichkeit der Erkrankung erwies.

Die Infection erfolgt für den Menschen nach allen bisherigen Beobachtungen ausschliesslich durch trichinöses Fleisch. Als die eigentlichen Wirthe der Trichinen gelten die Ratte und das Schwein. Das in rohem oder unvollständig gekochtem Zustande genossene Fleisch führt die in Kapseln eingeschlossenen, daher geschützten, noch lebendigen Muskeltrichinen in den Darmcanal ein. Hier werden dieselben aus ihrer Kapsel befreit und wachsen rasch zu geschlechtsreifen Darmtrichinen

aus[1]); die mit Embryonen erfüllten Weibchen (sie enthalten nach Virchow bis zu 200 Embryonen, nach Anderen noch viel mehr, so nach Rupprecht und Leuckart 1200—1500) dringen in die Zotten der Darmschleimhaut ein und lagern ihre Brut direct in das Lumen der Lymphgefässe hinein ab (Fiedler, Askanazy). Von hier gelangt der grösste Theil der nur 0·1 mm in der Länge messenden Embryonen auf dem Wege der Lymph- und Blutbahn durch die Lungencapillaren hindurch in den arteriellen Kreislauf und bleibt in den Muskelcapillaren stecken. Ein anderer, jedoch wesentlich kleinerer Theil dringt activ in die Gewebe ein. (So erklärt sich z. B. der Befund von freien Embryonen in der Bauchhöhle.)

Dass die Blutbahn der hauptsächlichste Weg für die Verbreitung der Trichinen im Organismus ist, hat man schon frühzeitig vermuthet und gegenüber den vereinzelten Ansichten von einer activen Wanderung der Trichinen in den Geweben bis zur Musculatur durch die Thatsache der gleichzeitigen Erkrankung der verschiedensten Körperregionen, sowie durch den Befund von Trichinen im Herzblute (Zenker, Fiedler) zu erweisen gesucht, bis Colberg im Jahre 1864 zuerst Trichinen »innerhalb der zur Achse der Muskelfasern senkrecht oder schief verlaufenden grösseren Muskelcapillaren« sah. Neuere Arbeiten, insbesondere die von Graham, haben diese Befunde bestätigt und die Frage der Einwanderung und Verbreitung durch die Blutbahn durch den mikroskopischen Nachweis von in kleinen Muskelarterien und Muskelcapillaren steckenden Trichinenembryonen endgiltig im positiven Sinne entschieden. Uebrigens wurde auch der Nachweis von Trichinen in der Lunge erbracht, die nur auf dem Wege der Blutbahn dahin gelangt sein konnten (Kretz in dem von mir beobachteten und angeführten Falle 3).

Wie bereits erwähnt wurde, ist die quergestreifte Musculatur fast ausschliesslich der Sitz der Trichinen; Befunde einzelner dieser Thiere in anderen Organen gehören zu den Ausnahmen.

Die Frage, warum sich die Trichinen gerade im Muskelgewebe ansiedeln, ist schon vielfach aufgeworfen worden, ohne dass man darauf hätte eine bestimmte Antwort geben können. Mir erscheint diese Localisation aus zwei Gründen verständlich: 1. Durch die anatomischen Ver-

---

[1]) Die Trichinen des Schweinefleisches müssen erst einen gewissen Grad von Reife erlangt haben, der sie befähigt, sich im menschlichen Darm zu geschlechtsreifen Individuen zu entwickeln; denn nicht die in den Darmcanal gelangten Thiere selbst verursachen die Trichinose, sondern erst ihre Embryonen vermögen in den Körper einzuwandern. Befunde, aus welchen auf eine Einwanderung junger noch nicht eingekapselter Trichinen direct aus dem genossenen Fleische in die menschlichen Gewebe geschlossen wurde (Dyes, Erkrankung innerhalb weniger Stunden mit Symptomen der Zungen- und Rachengegend), beruhen insoferne auf einem Irrthum, als in diesen Fällen wahrscheinlich schon eine frühere, dem Arzte unbekannte Invasion stattgefunden hatte.

hältnisse an den Capillaren des Muskelgewebes, indem die Muskelcapillaren einmal sehr fein sind (man kann sie in normalen Muskelpräparaten im collabirten Zustande auch mit guten Linsen oft nur schwer erkennen), weiterhin ein sehr engmaschiges Netzwerk bilden (über dessen Ausbreitung man erst bei hyperämischen Zuständen des Muskels eine klare Anschauung gewinnt), ferner dadurch, dass sich diese Capillaren überdies bei wechselnder Contraction des Muskels in verschiedenen Füllungsgraden befinden, wodurch das Steckenbleiben eines Trichinenembryo überaus erleichtert wird. 2. Durch die Existenzbedingungen für die Trichinen in der Muskelfaser selbst. Hier finden die Trichinen ausser der zu ihrer Entwicklung nothwendigen Nahrung auch in dem Sarkolemmschlauche der Muskelfaser den nöthigen Schutz, der ihnen in anderen Geweben, auch in der Herzmusculatur, nicht zu Theil wird, weshalb ihr Fortkommen in anderen Geweben sich nur auf einzelne, für sie besonders günstige Ausnahmsfälle beschränkt.

Sobald die Trichinenembryonen in die Muskelcapillaren gelangt sind, was nach verschiedenen experimentellen Untersuchungen (Leuckart, Graham u. A.) ungefähr am achten Tage nach der Infection des Thieres stattfindet, beginnen die Schmarotzer ihre eigene Thätigkeit. Sie durchbrechen zuerst die Gefässwand, dann das derselben eng anliegende Sarkolemm der benachbarten Muskelfaser und dringen in letztere ein. Innerhalb des Sarkolemmschlauches bewegt sich der Wurm noch eine Strecke im Muskel weiter, woselbst er sich nach raschem Wachsthum spiralig einrollt, von einer Kapsel umgeben wird und darauf in einem Ruhezustand bis zum Tode des Wirthes verharrt.

Der Reiz, den der eindringende Parasit, zuerst als multiples Trauma einwirkend, dann durch seine Stoffwechselproducte bis zum Abschlusse seines Wachsthums auf den Muskel ausübt, bildet die Ursache für die trichinöse Muskelerkrankung, welche, wie später erörtert werden wird, einer wirklichen Myositis gleichzusetzen ist.

Die Trichinose des Muskels gehört histologisch in die Gruppe der Myositiden, und nur das von mir im Allgemeinen eingehaltene Eintheilungsprincip nach der Aetiologie rechtfertigt die Abtrennung dieser Muskelerkrankung von den übrigen Myositisformen.

Klinische Symptome und Verlauf.

Die ersten Symptome der Trichineninfection gehören dem Darmtractus an; sie sind in ihrer Intensität ausserordentlich verschieden. In schweren Fällen (bei Aufnahme grosser Trichinenmengen) werden choleraähnliche Erscheinungen von Brechdurchfall beobachtet. In den meisten Fällen mittleren Grades treten allgemeine Verdauungsstörungen auf unter

Uebelkeit, Appetitlosigkeit und Schmerzen in der Magengegend mit oder ohne Erbrechen, das eine Mal von diarrhoischen Entleerungen gefolgt, das andere Mal mit Verstopfung einhergehend. In einer dritten Reihe von Fällen (bei geringer Infection) finden sich überhaupt keine oder nur sehr geringgradige Magen-Darmerscheinungen.

Von diesen Initialsymptomen abgesehen, ist das Krankheitsbild der Trichinose theilweise das einer Allgemeinerkrankung, theilweise das einer Muskelentzündung und zeigt sowohl in der Ausbildung, als auch in der Reihenfolge der Symptome oft grosse Verschiedenheiten, welche die Diagnose manchmal sehr erschweren; nur bei Epidemien wurde häufig eine gewisse Uniformität des Krankheitsbildes beobachtet.

Trotzdem ergibt das Studium der reichlich vorhandenen, theilweise vorzüglichen Krankengeschichten aus den verschiedenen Epidemien eine gewisse Einheitlichkeit im allgemeinen Krankheitsbilde der Trichinose.

Das Leiden manifestirt sich nach Ablauf der Initialsymptome gewöhnlich am sechsten bis achten Tage nach der Infection zur Zeit der Einwanderung der jungen Parasiten in die Musculatur, nur in seltenen Fällen kann es sich bis auf 16 Tage hinausschieben (Heuser). Es beginnt mit leichtem Muskelschmerz von rheumatischem Charakter, der, sich allmälig steigernd, mit einem Gefühl von lästiger Spannung und Schwere, sowie mit Steifheit und Unbeweglichkeit der Extremitäten einhergeht und in kurzer Zeit bis zur Unerträglichkeit anwachsen kann. Die Extremitäten werden oft centnerschwer gefühlt, wegen Spannung der Waden ist das Auftreten auf die Fersen unmöglich, die Patienten gehen schleichend auf den Fussspitzen und können sich nach zwei bis vier Tagen überhaupt nicht mehr auf die Füsse stellen (Maurer).

Die Erkrankung geht in allen mittelschweren und schweren Fällen unter heftigen Fiebererscheinungen einher. Dieselben treten in der Regel schon zu Beginn der Trichineneinwanderung auf und steigern sich allmälig bis zu Temperaturen von 40° und darüber; vielfach wird ein typhusähnlicher Charakter derselben beschrieben. Genauere Aufzeichnungen ergeben fast allgemein ein remittirendes, später intermittirendes Fieber, das nach drei bis vier Wochen lytisch endigt, in einzelnen Fällen aber auch länger anhalten kann (bis zu sieben Wochen, Fiedler). Schüttelfröste gehören nicht zum Krankheitsbilde. Gewöhnlich ist das Fieber schon vor seiner Akme von profusen Schweissen begleitet, die von einem in vielen Fällen unstillbaren Durstgefühl gefolgt sind. Häufig wurde eine abnorm hohe Pulszahl, bis 140, beobachtet.

Charakteristisch ist das Auftreten von Gesichtsödem, das wenigstens in einzelnen Epidemien eines der verlässlichsten Symptome darstellte und namentlich dadurch, dass es vielfach schon in der ersten Krankheitswoche noch vor der Ausbildung der localen Muskelsymptome auftritt, für

die Diagnose von grosser Wichtigkeit ist. So ist es in Fällen von geringerer Trichineninvasion häufig geradezu das einzige diagnostisch verwerthbare Symptom und hat ebenso in den schweren, typhusähnlichen Fällen oft genug erst den Gedanken an Trichinose nahegelegt. Es erscheint als collaterales Oedem an den Augenlidern, das sich über die Stirne und die Wangen ausbreiten kann, zumeist jedoch auf die Umgebung der Augen beschränkt bleibt. Im Anschlusse daran wird ziemlich regelmässig Hyperämie der Bindehaut mit mehr oder weniger starker, einzelne Male selbst hochgradiger Chemosis beobachtet, in einzelnen schweren Fällen auch Exophthalmus (Samter, Dyes, Maurer). Die Pupillen werden reactionslos und stark erweitert und bleiben so bis zur achten bis zehnten Krankheitswoche. Das Krankheitsbild, welches die Patienten in diesem Stadium darbieten, war in einzelnen Epidemien so prägnant, dass daraus schon vom Volke die Diagnose unter dem Namen »Dickköpfe« gestellt wurde (Königsdörfer). Die Dauer des Gesichtsödems beträgt gewöhnlich nur einige Tage, nur in seltenen Fällen bleibt es bis über die zweite Woche bestehen. Die Intensität desselben ist im Allgemeinen verschieden; so schwer es bei einzelnen Epidemien auftrat, so leicht und überaus flüchtig verlief es in anderen, es kann daher bei sporadischen Fällen leicht übersehen werden. Uebrigens fehlt es zuweilen auch vollständig, wie Tüngel, Behrens, Grancher, Lewin mittheilen.

Mit dem Auftreten des Gesichtsödems hat der Allgemeinzustand des Patienten in allen schwereren Fällen bereits einen ernsten Charakter angenommen. Das hohe Fieber mit den quälenden, profusen, übelriechenden Schweissen (Behrens bezeichnet sie als übelriechend und sauer, L. A. v. Wagner macht neuerdings auf einen eigenthümlichen, specifischen Geruch dieser Schweisse aufmerksam) schwächen die von allgemeinen Gliederschmerzen geplagten Kranken sehr, dabei zwingen die oft kolossalen Schmerzen, welche durch jede geringste Bewegung wieder neu angefacht werden, die Kranken zur Einhaltung peinlicher Stellungen, so dass sie in solchen schweren Fällen hilflos Tage und Nächte jammernd bei vollem Bewusstsein daliegen (Mosler). In anderen Fällen wird im Gegensatze zu diesen steifen Gliedern, welche nach der Beobachtung Cohnheim's noch die Leichen der in diesem Stadium Verstorbenen charakterisiren, eine eigenthümliche Unruhe beschrieben (Frommann), wobei sich die Patienten trotz der starken Schmerzen im Bette hin- und herwerfen. In dem im Folgenden von mir mitgetheilten Falle 1 einer acuten Trichinose wurde eine Bewegung mit den oberen Extremitäten, ähnlich wie sie ein Trommler ausführt, beobachtet. Diese Fälle gehen mit Delirien einher, wie solche auch im Anschlusse an schwere Kopfschmerzen und Schlaflosigkeit mehrfach beschrieben wurden (Samter, Fiedler).

Dieser ohnehin schon trostlose Zustand kann noch durch Erkrankung der Kaumusculatur, die zu schmerzhafter Kieferklemme führt, dann durch entzündliche Schwellung der Zunge, Schmerzen der Kehlkopf- und Schlingmusculatur zu einem qualvollen Leiden werden, dem nicht selten in diesem Stadium der Tod ein Ende bereitet.

Im Anschlusse an das Gesichtsödem werden auch Exantheme beobachtet, genau so, wie sie bei der Dermatomyositis beschrieben wurden. Auf die Analogie dieser Exantheme hat bereits Unverricht aufmerksam gemacht. Es wurden verschiedene Formen derselben mitgetheilt: erysipelartige Röthe im Gesichte (Samter, Fiedler), urticariaartige Flecke (Fränkel, Wolff, Kraemer), ein papulöser oder bläschenförmiger Ausschlag im Gesichte und am Stamme (Fränkel, Mosler), hirsekorngrosse, disseminirte Punkte (Lewin), seltener Herpes (Maurer). Friedreich beobachtete auch einmal einen miliariaartigen Ausschlag mit Pustelbildung und Furunkeln, aus welchen sich Trichinen entleerten. Die Exantheme sind weniger häufig als das Gesichtsödem und auch in der Zeit ihres Auftretens inconstant, doch scheint ihr Vorkommen an den acuten Process (so lange noch neue Invasionen von Trichinen erfolgen) gebunden zu sein.

Der Höhepunkt der Erkrankung fällt mit der Vollendung der Einwanderung und mit der weiteren Entwicklung der Trichinen in der Musculatur zusammen und ist daher hauptsächlich durch Symptome seitens der Musculatur charakterisirt, welche vollständig denen einer acuten Myositis entsprechen.

Symptome von Muskelentzündung wurden schon von Friedreich, Tüngel und Fiedler beschrieben, sowie von allen Autoren, welche acute Fälle vor sich hatten, bestätigt. Sie werden seither als regelmässiger Befund beobachtet, doch erscheinen sie in ihrer Intensität sehr wechselnd.

Die befallenen Muskel werden auffällig prall, sehr turgescent, von kautschukartiger Härte und ausserordentlicher Druckschmerzhaftigkeit. Die Haut ist über ihnen zumeist sehr straff gespannt, nur mit Mühe aufzuheben und hyperämisch. Locales Oedem fehlt in diesem Stadium. Dabei nehmen die Extremitäten infolge der Verkürzung der infiltrirten Muskelbäuche eine starre, zumeist in halber Beugung verharrende Lage ein, so dass die Kranken oft unbeweglich »wie Klötze« daliegen. Dieser, wie schon erwähnt, noch an der Leiche persistirende Befund lässt schon an sich auf eine schwere, histologische Veränderung der Musculatur schliessen.

Die Druckempfindlichkeit sowie der Schmerz bei Lageveränderung und Aenderung im Contractionszustande der Musculatur kann in einzelnen Fällen excessiv werden, dagegen hält sich der spontane Schmerz gewöhnlich in mässigen Grenzen und kann durch vorsichtige Ruhelage, wenn

dieselbe (wie z. B. beim Befallensein der Extremitäten) möglich ist, auf ein Minimum reducirt werden. Anders ist es bei der Erkrankung der Intercostalmusculatur und des Zwerchfelles, welche nicht ruhiggestellt werden können. Freilich gibt es auch Fälle, in welchen trotz peinlichster Ruhe über Schmerzen, insbesondere nächtliche Schmerzen geklagt wird (Behrens), welche den Schlaf vollständig rauben können.

Die Schmerzhaftigkeit der Musculatur geht nach Ehrhardt mit der reactiven interstitiellen Entzündung des trichinösen Muskels parallel.

Wie wir aus den pathologisch-anatomischen Befunden wissen, wird die gesammte quergestreifte Musculatur von Trichinen befallen, doch zeigt die Intensität, in der die einzelnen Muskel ergriffen sind, beim Menschen grosse Verschiedenheiten. Noch viel mehr prägen sich diese Verschiedenheiten im Krankheitsbilde aus und gestalten dadurch das objective klinische Bild der Trichinose sehr wechselvoll, eine Erfahrung, welche besonders die sporadisch auftretenden Fälle betrifft, aber auch innerhalb einzelner Epidemien, z. B. in Greifswald durch Grohé und Mosler gemacht und mitgetheilt wurde.

Die Erkrankung der Skeletmusculatur wird durch die oben beschriebenen Muskelanschwellungen charakterisirt, wogegen die der kleineren Muskelgruppen vorwiegend nur durch den Druckschmerz und die Functionsstörung erkannt wird. Am Skelet fand Cohnheim die Stammmusculatur stärker ergriffen als die der Extremitäten, ein Befund, der sich nach anderen Beobachtungen nicht verallgemeinern lässt, nachdem sich insbesondere die oberen Gliedmassen häufig als stark inficirt erwiesen haben, namentlich deren Beugemusculatur, und von diesen wiederum am auffallendsten der M. pectoralis und der M. biceps brachii (Wood, Küchenmeister, Groth, Kraemer u. A.) Kraemer fand überhaupt den M. biceps am intensivsten erkrankt, eine Thatsache, die sich auch in meinen Fällen bestätigte, und welche die interessanten Befunde Curschmann's auf die ich später zurückkommen werde, erklären hilft. Auch in vielen der kleineren Muskelgruppen lässt sich die Erkrankung durch typische Symptome leicht diagnosticiren; so beobachtet man häufig Schmerzen der Augenmusculatur bei Bewegung der Bulbi, dann Schmerz beim Kauen, bei der Zungenbewegung und beim Schlucken, sowie auch krampfartige oder paretische Zustände in diesen Muskeln. Weiterhin ist Heiserkeit infolge von Entzündung und Parese der erkrankten Kehlkopfmusculatur ein überaus häufiges, fast regelmässiges Symptom.

Wichtiger noch als die Erkrankung der angeführten Muskel ist die der Athemmusculatur: des Zwerchfells, sowie der Intercostalmusculatur, welche beide in grosser Häufigkeit und in hohem Grade der Trichineneinwanderung ausgesetzt sind. Die Erkrankung des Zwerchfelles charakterisirt sich durch heftigen Schmerz an seinen Ansatzstellen unter gleich-

zeitigem Auftreten »flacher, jäh abgebrochener Inspirationen« (Cohnheim), welche das exquisite Bild intensiver Athemnoth hervorrufen. In schweren Fällen wird dadurch die Athmung geradezu unmöglich gemacht.

Bei gleichzeitiger Affection des Zwerchfells und der Intercostalmusculatur tritt dann auch nicht selten der Tod durch Respirationslähmung ein, ein Moment, das die Häufigkeit der Todesfälle in der vierten bis sechsten Woche (Cohnheim) erklärt. Auch die erkrankte Bauchmusculatur kann die Athmung beeinträchtigen.

Von Seite der inneren Organe finden sich relativ wenige, aber zum Theil gefährliche Complicationen. Die in den ersten Krankheitstagen vorhandene Entzündung des Darmcanals, die Enteritis trichinosa, kann bei massenhafter Invasion unter dem Auftreten von Brechdurchfall zu schwerem Collaps führen. Für gewöhnlich bleiben aber die Magen-Darmerscheinungen in mässigen Grenzen. Zumeist bildet sich schon in der zweiten Woche eine Obstipation aus, welche während des ganzen acuten Stadiums der Trichinose anhält. In seltenen Fällen bleiben infolge einer Ausbildung von Darmgeschwüren profuse Durchfälle bestehen, die durch Auftreten von Darmblutungen (Lewin, Ehrhardt) oder durch Perforation eines solchen Geschwüres (Ebstein) gefährlich werden können. Von der Leber aus lässt sich in den Krankengeschichten kein Symptom auffinden, trotzdem sie bei der acuten und subacuten Krankheitsform in der Leiche schwer degenerirt gefunden wird. In meinen Fällen war sie weder vergrössert, noch besonders druckempfindlich. Desgleichen fehlen, ausser der allgemein beobachteten hohen Pulszahl, schwerere Symptome von Seite des Herzens, obgleich parenchymatöse Entartung (Cohnheim, Zörkendörfer u. A.) auch Myocarditis (bei der Ratte von Graham) nachgewiesen wurden. Nur Klusemann erwähnt intermittirende Herzpalpitationen. Milzschwellung fehlt in der Regel.

Häufig werden Lungen-Erscheinungen beobachtet. Behrens fand das Sputum bei der Trichinose auch bei Abwesenheit aller für eine Lungenaffection sprechenden physikalischen Symptome »mit hellfarbigem Blute gemischt«; in anderen Fällen wurden ausgesprochene Lungeninfarcte und auch complicirende Pneumonien beschrieben, welche zumeist die directe Todesursache bilden (Wood, Zenker, Böhler, Scholz u. A.). Oft finden sich die Angaben von Menstruatio praecox und Abortus während der Trichinenerkrankung. Der Fötus wurde frei von Trichinen gefunden (Aronssohn, Königsdörfer). Die Function der Niere ist im Allgemeinen nicht gestört, nur in schweren Fällen findet sich durch einige Tage Eiweiss im Harne (Friedreich, Nonne und Höpfner). Der häufige Befund von grossem Uratreichthum ist im acuten Stadium durch das Fieber und die profusen Schweisse bedingt, er kann aber auch bis lange in die Reconvalescenz hinein bestehen bleiben (Maurer). Simon

fand Fleischmilchsäure im Harn. In meinem Falle 1 enthielt der Harn ein Toxin, welches die Maus komatös machte. Osler macht auf eine positive Diazoreaction aufmerksam, dieselbe fehlte in meinem Falle 1.

Das Blut weist ziemlich regelmässig eine starke Leukocytose auf, wie schon Grancher nachgewiesen hat; ausserdem fand Brown in neuerer Zeit eine nicht unbeträchtliche Eosinophilie, auf welche die amerikanischen Autoren ein grosses Gewicht legen (Thayer, Osler, Blumer und Neumann). Nach Thayer fanden sich 42%, ja selbst 68% der weissen Blutkörperchen mit eosinophilen Granulis erfüllt. Osler fand die Eosinophilie bis weit in die Reconvalescenz hinein bestehen, Blumer und Neumann beobachteten ausserdem in einem grossen Theile der Fälle eine relative Verminderung der neutrophilen Leukocyten, sowie auch der Lymphocyten.

Symptome von Seite des Centralnervensystems werden von den meisten Autoren negirt, jedenfalls fehlen sie bei den leichteren Krankheitsformen; in schweren Fällen dagegen wurden Erscheinungen eines Gehirnödems (Rupprecht) beschrieben, auch in meinem Falle 1 fanden sich schwere Gehirnsymptome, welche mit Meningitis eine gewisse Aehnlichkeit hatten. An den peripheren Nerven ist die elektrische Erregbarkeit oft schwer geschädigt. In Fällen von starker Muskeldegeneration kann die Reaction auf den directen faradischen Strom vollständig erloschen sein (Finger), auch leichtere Fälle zeigen zuweilen recht erhebliche quantitative Störungen (Eisenlohr, Nonne und Hoepfner), wobei besonders eine directe faradische Zuckungsträgheit, in geringem Grade auch bei directer galvanischer Prüfung, auffällig ist, ohne dass eine ausgesprochene Entartungsreaction bestünde. Nonne und Hoepfner sprechen deshalb von einem »eigenthümlichen irritativen Zustande des Muskels« und beziehen diesen auf eine veränderte Reizbarkeit seiner contractilen Substanz. Diese Befunde sind, wenn sie auch nur Ausnahmsfällen entsprechen sollten (was bei der geringen Zahl genauer elektrischer Prüfungen noch nicht zu sagen ist), von besonderem Interesse und stehen möglicher Weise zu der starken Vermehrung der Muskelspindeln, welche ich in einem Falle von sogenannter ausgeheilter Trichinose (Fall 3) beobachtet habe, in ursächlicher Beziehung. In einzelnen Fällen werden auch fibrilläre Zuckungen beobachtet (Rupprecht, Frommann).

Die Dauer des acuten Stadiums der Trichinose ist beim Menschen überaus verschieden; dasselbe kann so lange anhalten, als noch eine neue Invasion von Trichinenembryonen in die Musculatur möglich ist, so lange noch geschlechtsreife Darmtrichinen vorhanden sind. Cohnheim konnte die letzteren noch in der achten, Böhler selbst in der elften Woche nachweisen, doch scheint diese lange Dauer nur durch

wiederholten Genuss trichinenhältigen Fleisches erklärlich. Die Lebensdauer der nach einmaligem Genusse von inficirtem Fleische in den Darm gebrachten Trichinen ist wesentlich geringer; so fand Ehrhardt bei einem Falle, der nach drei Wochen zum Tode führte, keine Darmtrichinen mehr.

In einzelnen Fällen können auch ohne neuerliche Einwanderung die Fiebererscheinungen bis über die vierte Woche hinaus, und selbst noch weit länger bestehen bleiben (siehe Fall 2). Solche Kranke bieten, nachdem die acuten localen Erscheinungen bereits geschwunden sind, das Bild einer schweren Autointoxication dar, in welchem bei dem Mangel objectiver Symptome an den inneren Organen eine progrediente hochgradige Anämie mit schwerem Kräfteverfall besonders hervortritt. Die Musculatur ist dabei von derber Consistenz und zumeist stark abgemagert, die Extremitäten zeigen mehr oder weniger beträchtliches Oedem. Die Schmerzen wechseln, erreichen jedoch niemals die hohen Grade, wie im acuten Stadium. Die Schwäche kann so hochgradig werden, dass geringe Complicationen (in meinem Falle möglicher Weise die Gravidität mit Partus im siebenten Monate ohne Blutverlust) den Tod herbeiführen können, oder es schreitet die Abmagerung allmälig weiter vor, und es tritt noch in späterer Zeit der Exitus letalis unter dem Bilde eines allgemeinen Marasmus ein. Die ersten von Owen beschriebenen Fälle von Trichinosis betrafen diese Form. Es waren zwei einer langwierigen Abzehrungskrankheit mit furchtbarem Marasmus erlegene Patienten, bei welchen die Section eine Trichineninvasion in die Musculatur ergab.

Sowie die Dauer der Erkrankung ist auch die Schwere des Processes sehr wechselnd, vor Allem durch die verschieden grosse Zahl der eingewanderten Parasiten und die verschiedene Localisation derselben, dann dürfte auch eine verschiedenartige Widerstandsfähigkeit, vielleicht auch Regenerationsfähigkeit des Organismus auf den Krankheitsverlauf nicht ohne Einfluss sein, da es bekannt ist, dass in den verschiedenen Epidemien die Krankheitsfälle z. B. bei Kindern wesentlich leichter verliefen als bei Erwachsenen (Rupprecht, Cohnheim, auch Wortabet und Andere).

Bei den leichteren Fällen, in welchen nur eine geringe Zahl von Parasiten zur Einwanderung in die Musculatur gelangte,[1]) sei es, dass

---

[1]) Die geringste Zahl der in den Magen-Darmcanal aufgenommenen Trichinen, die noch eine sinnfällige Erkrankung hervorzurufen vermögen, ist nach der Berechnung von Rupprecht 1250, d. i. in jedem fünften Präparat (das Präparat = 0·02 g) von $^1/_8$ kg Schweinefleisch je eine Trichine. Das macht bei 900facher Vermehrung eine Trichinenzahl im Menschen von 1,125.000, was einer Trichine in jedem menschlichen Präparate entspricht.

weniger trichinenhältiges Fleisch genossen wurde, sei es, dass durch frühzeitig angewendete Abführmittel oder durch spontane Diarrhöe ein Theil der Trichinen entleert wurde, sind dementsprechend auch die klinischen Symptome bei Weitem weniger ausgeprägt.

Die Allgemeinerscheinungen sind nur gering, das Fieber kurz dauernd und von geringer Höhe, es kann auch vollständig fehlen, ebenso die lästigen Schweisse. Dagegen werden die örtlichen Symptome selten vermisst. Oedem der Augenlider, Heiserkeit oder leichte Schlingbeschwerden, Schmerz beim Kauen und vor Allem der allgemeine Muskelschmerz, der sich als spontaner, ziehender Schmerz und als Druckempfindlichkeit in Begleitung von Steifigkeit bei allen Bewegungen kennzeichnet, gehören zu den gewöhnlichen Klagen des Patienten. Ueber nennenswerthe locale Anschwellungen der Muskel wird bei diesen leichten Formen nichts berichtet. Der Beginn der Beschwerden erfolgt oft erst spät nach der Infection, da die anfänglichen geringen Schmerzen nicht beachtet oder anders gedeutet werden; erst die längere Dauer der Beschwerden oder das Auftreten von Oedemen an den Extremitäten führt die Patienten in der dritten oder vierten Woche zum Arzte. Die Gesammtdauer der Erkrankung ist jedoch im Allgemeinen kaum kürzer als die der schweren Form, da auch hier eine langdauernde Reconvalescenz zur Regel gehört (Königsdörfer).

Nach Ablauf der acuten Erscheinungen tritt die Krankheit in ein chronisches Stadium, das mit der Einkapselung der eingewanderten Trichinen beginnt und sich durch regressive Veränderungen in der erkrankten Musculatur kennzeichnet. In der vierten oder fünften Woche schwinden allmälig die entzündlichen Anschwellungen der Musculatur und machen einer Atrophie Platz, welche der Stärke der vorausgegangenen Entzündungserscheinungen entspricht. Die Muskelschmerzen verlieren ihren intensiven Charakter, bleiben aber noch lange Zeit hindurch bestehen; sie werden allgemein als dem Muskelrheumatismus ähnlich geschildert. Rupprecht bezeichnet dieses Stadium der Regression geradezu als »rheumatoide Periode«. Der Sitz dieser Schmerzen ist vorwiegend in den Extremitäten; hier haben sich auch mit dem Verschwinden der entzündlichen Erscheinungen der Musculatur Oedeme etablirt, welche die Gebrauchsfähigkeit der Extremitäten noch weiterhin verzögern. In einzelnen Fällen können diese Oedeme auch höhere Grade erreichen, es ist jedoch charakteristisch für sie, dass sie auf die Extremitäten beschränkt bleiben. Das Scrotum, sowie die grossen Labien werden niemals davon betroffen (Cohnheim).

Die Muskelkraft hat in allen einigermassen schweren Fällen bedeutend gelitten, so dass die Patienten kaum mehr im Stande sind zu gehen. Dabei hat sich zumeist eine hochgradige allgemeine Muskel-

atrophie ausgebildet. Hauser, der selbst an Trichinose litt, theilt mit, dass er $2^1/_2$ Monate nach der Infection um 13% seines früheren Körpergewichtes (20 Pfund) abgenommen habe. Die Reconvalescenz schreitet gewöhnlich in sehr langsamer Weise vor; es dauert oft mehrere Monate, bis sich der Patient wieder vollständig erholt hat, doch erfolgt schliesslich eine vollständige Heilung (wenn man mit Virchow die Einkapselung der Trichinen in der Musculatur als Heilung der Trichinenkrankheit auffasst). Jedenfalls verursachen die Trichinenkapseln keine Störungen mehr, die abgemagerten Muskeln bekommen allmälig wieder ihre frühere Fülle, und es bleibt zumeist kein Symptom mehr zurück, das auf die überstandene Trichinose hinweisen würde. Die Patienten erfreuen sich vollkommener Gesundheit und erliegen oft nach vielen Jahren erst (zwanzig Jahre und darüber) anderen Krankheiten. Mitunter werden jedoch noch jahrelange Störungen beobachtet (Klopsch, Wendt, auch Curschmann erwähnt zweier solcher Fälle), die gewöhnlich das Bild eines chronischen Muskelrheumatismus vortäuschen. Fälle von dauernder Muskelschwäche wurden von Groth und Rupprecht beschrieben. Dass diese Symptome, so häufig sie auch sind, nicht zur Regel gehören, hat seinen Grund darin, dass sie nicht durch die Trichinenkapseln, sondern durch die aus der Muskelentzündung resultirenden Folgezustände (chronische Myositis, Muskelschwielen) bedingt sind, welche sehr wechselnde Befunde darstellen. In einzelnen Fällen kamen auch grössere Muskelschwielen zur Beobachtung (Finger, Curschmann), die durch ihre besondere Localisation und Intensität die klinischen Erscheinungen einer chronischen interstitiellen Myositis aufweisen.

Diagnose.

So leicht die Trichinose gewöhnlich im Rahmen einer Epidemie zu diagnosticiren ist, so schwer wird dies zumeist bei sporadischen Fällen. Hier kommen, abgesehen von Verwechslungen mit Cholera oder schweren Wurstvergiftungen, welche bei stürmischen Magen-Darmerscheinungen in den ersten Tagen geschehen können (siehe Husemann), den verschiedenen Krankheitsperioden entsprechend, verschiedene Erkrankungen in Betracht, für welche eine Trichinenkrankheit gehalten werden kann. Die Anfangs- und Endstadien werden besonders bei den leichteren Krankheitsformen für Muskelrheumatismus angesehen, die schwer fieberhafte Periode ähnelt zumeist einem Typhus abdominalis, in anderen Fällen einem septischen Processe, zuweilen auch einer Meningitis (Nackenschmerz, Strabismus durch Augenmuskelerkrankung, benommenes Sensorium durch Gehirnödem). Bei weiterer Entwicklung des entzündlichen Stadiums der Musculatur kommen dazu noch die verschiedenen Formen

der Polymyositis in Betracht. Die späteren Perioden der Anämie und Kachexie sind wiederum schwer von chronischen Autointoxicationen und ähnlichen Erkrankungsformen zu unterscheiden. Die ausgeheilten Formen, in welchen sowohl die Trichinen eingekapselt, als auch die Entzündungserscheinungen der Musculatur wieder geschwunden sind, sind ohne positive Anamnese einer Diagnose überhaupt nicht mehr zugänglich, und gelangen erst als zufälliger Befund bei der Section zu unserer Kenntniss.

Es ist hier nicht der Platz, die Differentialdiagnose aller dieser Erkrankungen einzeln zu erörtern. Ich möchte nur darauf hinweisen, dass die acute Trichinose bei genauer Prüfung der Symptome auch ohne sichere Anamnese, wie es in den sporadischen Fällen fast stets vorkommt, einer Wahrscheinlichkeitsdiagnose zugänglich ist, wenn man einige charakteristische Symptome im Auge behält. Als sicherstes diagnostisches Zeichen für die Trichinose gelten, wie schon Tüngel angibt, die an verschiedenen Muskelgruppen nach einander auftretenden örtlichen Erscheinungen, doch sind diese bei acuten Fällen zumeist gering entwickelt, so dass sie leicht übersehen werden können, oder sie fehlen ganz, wie es sich in dem nachstehenden Falle 1 erwies. Für Fälle, die sich nicht mehr in den allerersten Stadien befinden, ist allerdings die schmerzhafte Härte verschiedener Stellen der Skeletmusculatur das wichtigste Symptom der trichinösen Myositis, sowie namentlich die eigenthümliche Starrheit und Steifigkeit der Glieder.

Weiterhin sind die hohe Pulszahl von 130—140 Schlägen in der Minute bei mässigem Fieber und die profusen stinkenden Schweisse zu erwähnen, auf welche neuerdings L. A. v. Wagner für zweifelhafte Fälle grosses Gewicht legt, dann die Oedeme mit ihrer besonderen Localisation im Gesichte und namentlich an den Augenlidern. Diese letzteren sind von hohem diagnostischem Werthe, jedoch nur in positivem Sinne verwerthbar, da ihr Fehlen die Trichinose nicht ausschliesst.

In jüngster Zeit ist noch ein neues und, wie es scheint, werthvolles Symptom in der beträchtlichen Eosinophilie des Blutes durch Brown aufgedeckt worden. Osler bestätigte diesen Befund auch für die leichteren Fälle der Trichinosis, und wies das Bestehenbleiben der Eosinophilie in den verschiedenen Stadien der acuten Erkrankung bis in die Zeit der vollständigen Reconvalescenz hinein nach.

Die Bestätigung der Diagnose erfolgt durch die Excision eines Muskelstückchens mit dem Nachweise von Trichinen. Leider ist dieser nicht immer so sicher, als man erwarten sollte, weil es bei mittelschweren und namentlich bei leichteren Fällen öfters vorkommt, dass ein durch Excision herausgeholtes Muskelstückchen frei von Trichinen ist (Tüngel, Frommann). Noch viel häufiger ist dies bei der Harpunirung der Fall (Küchenmeister, Friedreich, Samter, Wolff u. A.),

eine Methode, die man schon wegen der allzugrossen Verletzungen, welche das Muskelpräparat erleidet, möglichst vermeiden sollte. Die Beobachtungen Welcker's, der bei der Katze eingekapselte Trichinen an der Unterfläche der Zunge durchschimmern sah, welches ein bequemes diagnostisches Hilfsmittel wäre, hat sich für den Menschen nicht bestätigt.

Trotz der vereinzelten negativen Befunde wird man sich doch von der Excision eines Muskelstückchens in einem zweifelhaften Falle nicht abschrecken lassen, da der positive Trichinenbefund sowie das histologische Verhalten des Muskels ausser der Diagnose auch für die Prognose (durch die Zahl der Trichinen) und für den Zeitpunkt der Infection wichtige Schlüsse zulässt, so dass dieser leichte Eingriff, den eine Excision darstellt, in jedem Falle berechtigt erscheint. Bei obsoleten Formen von Trichinose, die bereits symptomenlos verlaufen, kann man in einzelnen Fällen durch ein von Curschmann entdecktes pathognomonisches Symptom — doppelseitige Schwiele an den Sehnenansätzen des Biceps brachii — auf die schlummernde Krankheit aufmerksam werden, die dann durch eine Muskelexcision sichergestellt werden kann.

Therapie.

Wir kennen bisher kein sicheres Mittel, die Trichinen im menschlichen Organismus zu tödten, weder die geschlechtsreifen Thiere im Darmcanal noch die Embryonen während ihrer Wanderung oder nach ihrer Einkapselung in der Musculatur. Auch ist es noch nicht gelungen, durch Laxantien — ausser vielleicht in den ersten Stunden nach dem Genusse des trichinenhaltigen Fleisches — die Darmtrichinen in genügender Zahl aus dem Darmcanal zu entfernen, um die Erkrankung zu verhüten. Ueber die diesbezüglichen Behandlungsmethoden mit Kalium und Natrium picronitricum (Friedreich), Glycerin (Fiedler), Benzin (Mosler) vgl. Mosler und Peiper, dieses Handbuch, Bd. VI, S. 306.

Sind einmal die Trichinen in die Musculatur eingedrungen, beschränkt sich unsere Therapie auf die symptomatische Behandlung der durch die Parasiten erzeugten Muskelentzündung. Dieselbe weicht in nichts von der allgemeinen Therapie der Myositis ab. Eine auf Vernichtung der Muskeltrichinen abzielende Behandlungsmethode hat Hauser vorgeschlagen, indem er dem Organismus reichlich Kalksalze zuführt, um dadurch eine raschere Verkalkung der Kapseln und namentlich der Trichinen selbst zu erzielen. Diese Kalkbehandlung ist, wenn schon positive Erfolge noch nicht vorliegen und auch schwer nachzuweisen sind, schon aus dem Grunde empfehlenswerth, weil ein Kalkmangel des Organismus jedenfalls ein Verkalken der Trichinen, die häufigste Form

des Absterbens derselben, verzögern muss. Freilich kommt diese Therapie insoferne zu spät, als die bereits eingekapselten Trichinen dem Organismus nicht mehr gefährlich sind. Die wichtigste unserer Massnahmen zur Bekämpfung der Trichinose bleibt die Prophylaxis, der wir es auch zu danken haben, dass die Trichinenkrankheit in den letzten Jahrzehnten eine seltene Erkrankung geworden ist.

Histologische Befunde.

Sectionen mit Trichinenbefunden in der menschlichen Musculatur wurden schon von Owen und Wood im Jahre 1835 beschrieben. Im Jahre 1857 erwähnt Virchow zwei solcher Fälle aus Würzburg, und 1859 noch sechs neue Fälle, welche den Stoff zu ausgedehnten histologischen Untersuchungen und zu Fütterungsversuchen gaben. Alle diese Fälle waren aber bereits ausgeheilte Formen. Erst im Jahre 1860 hatte Zenker Gelegenheit, einen Fall von acuter Erkrankung zu obduciren. Er, sowie Cohnheim, der im Jahre 1866 eine grosse Zahl von Sectionen während der Epidemie zu Hedersleben machte, waren erst im Stande, ein vollständiges pathologisch-anatomisches Bild unserer Erkrankung zu schaffen.

Die histologischen Veränderungen des trichinösen Muskels haben wir aus einer Reihe von gründlichen Untersuchungen kennen gelernt, als deren wichtigste die Arbeiten von Zenker, Virchow, Fiedler, Colberg, Cohnheim, Rud. Volkmann, Ehrhardt, Graham zu nennen sind. Schon in den älteren derselben wurde das Verhältniss der Trichine zur Muskelfaser klargelegt. Virchow hat bereits 1860 nachgewiesen, dass der Trichinenembryo in den Sarkolemmschlauch einwandert, und dass das Sarkolemm mit der durch die Trichine zerstörten Muskelsubstanz die Bildung der Trichinenkapsel übernimmt, eine Anschauung, welche gegenüber mannigfachen widersprechenden Ansichten zumeist französischer Autoren (Chatin u. A.) von anderer Seite allgemein bestätigt und sichergestellt wurde. Auch über die parenchymatösen und interstitiellen Veränderungen, welche die nicht direct vom Parasiten betroffene Musculatur erleidet, hat schon Fiedler 1864 ausführlich berichtet; trotzdem bot die trichinöse Muskelentzündung bis in die neueste Zeit hinein Stoff zu weiteren Untersuchungen, wodurch noch wichtige und interessante Details aufgedeckt wurden. Ich erwähne die Arbeiten von Lewin, Ehrhardt, Graham.

Die histologischen Muskelveränderungen sind den verschiedenen Krankheitsperioden entsprechend sehr mannigfach; sie sollen möglichst dem Zeitpunkte ihrer Entwicklung nach zur Besprechung gelangen.

Allgemeine Befunde bei der acuten und subacuten Erkrankung.

Der anatomische Befund ist in den ersten Tagen nach der Invasion vorwiegend auf den Darmtractus beschränkt. Er besteht in einem acuten Darmkatarrh mit einer dem Typhus ähnlichen Drüsenschwellung. In einzelnen Fällen wurden selbst Geschwürsbildungen der Magen- und Darmschleimhaut beobachtet (Ebstein, Lewin). Diese Entzündungserscheinungen werden durch den starken Reiz, den die periodisch einwandernden Trichinen auf die Darmwand ausüben, angeregt und sind am Schlusse der ersten Woche am intensivsten; sie können jedoch auch mehrere Wochen andauern, da im Darmschleim noch bis in die siebente Woche hinein geschlechtsreife Trichinen aufzufinden sind (Cohnheim). Zu den intestinalen Erscheinungen treten aber auch die Anfänge einer parenchymatösen Degeneration der Leber hinzu, welche in den späteren Wochen hohe Grade erreichen kann, wie Cohnheim zuerst nachgewiesen hat. Auch Herzfleisch und Nieren können eine schwere parenchymatöse Degeneration zeigen. Als nicht seltene Befunde werden auch katarrhalische Erscheinungen der Lunge, zuweilen auch embolische Zustände in derderselben beschrieben (Colberg, Rupprecht).

Die Musculatur ist in den ersten Tagen nach der Invasion für das freie Auge nur wenig verändert. In einzelnen Fällen wird das Muskelfleisch hyperämisch, zuweilen dunkelblauroth, wie beim Typhus, in anderen Fällen normal roth gefunden; etwas später erscheint es hell grauroth, auch stellenweise lachsfarben.

Die Consistenz der Musculatur ist wechselnd; zuweilen, bei intensiver Erkrankung, ist sie ganz ungewöhnlich hart, für gewöhnlich aber zäher als normal, so dass die Zerlegung in einzelne Bündel nur schwer möglich ist (Cohnheim).

Die Diagnose ist in dieser Periode aus dem makroskopischen Bilde nicht zu stellen. Erst von der fünften Woche ab lassen sich im Muskelfleisch hellgraue Streifchen von 0·5—2 mm Länge erkennen, welche der Ausdruck einer Degeneration in der Umgebung der Trichinen sind. Diese werden, für schwerere Fälle wenigstens, von Cohnheim als pathognomonisch angesehen.

Veränderungen der vom Parasiten bewohnten Muskelfaser.

Ganz frische Erkrankungen, welche den Eintritt der Trichinenembryonen in die Muskelfaser erkennen lassen, sind beim Menschen noch nicht beobachtet worden. Wir kennen dieses Stadium aus Experimenten (Ehrhardt, Graham). Am achten Tage nach der Fütterung

konnte Graham an rasch in Sublimat gehärteten Muskelpartien von der Ratte Trichinenembryonen sowohl in kleinen Arterien und Muskelcapillaren stecken sehen, als auch ihr Eindringen in die Muskelfaser in sehr überzeugenden mikroskopischen Bildern beobachten. Die Trichinen von 90—110 μ Länge und 5—6 μ Breite bohren sich in die Muskelfasern ein und dringen in denselben noch eine Strecke weit vor. Man erkennt diesen Weg an den deutlichen Fährten, welche sie in der Muskelsubstanz zurücklassen, und welche im Längsschnitt häufig als knopflochartige, mit Serum erfüllte Räume erscheinen. Die contractile Substanz ist zu dieser Zeit noch nicht verändert, öfters ziehen sogar noch Querstreifen über die central gelegenen Trichinen hinüber. Soudakewitsch sah in diesem Stadium bei der Ratte neben den frisch eingewanderten Trichinen Kerngruppen, welche von einem Protoplasmasaum umhüllt waren, auftreten, die er als Phagocyten anspricht.

Am zweiten Tage nach der Einwanderung tritt schon Körnchenzerfall der verletzten Muskelsubstanz auf, und am fünften bis sechsten Tage fettige Degeneration. Dabei verbreitert sich diese Masse durch Quellung und weitet den Sarkolemmschlauch spindelförmig (beim Kaninchen bis zu 55 μ und mehr) aus (Ehrhardt). Diese Degeneration befällt in der direct betroffenen Faser die nächste Umgebung der Trichine und erstreckt sich noch beiderseits bis oft 0·5 mm über dieselbe hinaus. Der übrige Theil der Muskelfaser bleibt intact.

Beim Menschen sind die Muskelveränderungen aus der Mitte der dritten Woche von Tüngel und Ehrhardt, aus der vierten Woche von Lewin (Präparate des gleichen Falles hatte auch Soudakewitsch vor sich) genauer histologisch beschrieben worden. Der Fall I meiner Beobachtung ist jünger als diese, er stammt noch aus der zweiten Woche und zeigt neben bereits mehrere Tage alten Muskeltrichinen auch einzelne, die ganz frisch eingewandert erscheinen, die jedenfalls das jüngste Stadium, das bei der menschlichen Trichinose bisher gesehen wurde, darstellen. Diese Jugendformen der Muskeltrichinen (siehe Fig. 38) sind kaum über 0·25 mm lang, gegen 18 μ breit und zeigen noch keine Differenzirung von inneren Organen. Sie liegen vollkommen ausgestreckt in der Längsachse im Innern der Muskelfaser. Der Sarkolemmschlauch ist zu dieser Zeit noch nicht verbreitert, die die Trichine umgebende Muskelsubstanz zeigt jedoch bereits die Anfänge einer Reaction, die sich hier ebenso wie bei allen Fällen frischer Myositis in der Bildung von Muskelzellen äussert. Man sieht in genügend frischen Präparaten typische Muskelzellen von cubischer Form, 10—12 μ Durchmesser und deutlichen, scharf contourirten Kernen, welche in schrägen Reihen der Trichine anlagern und auf eine Strecke von 0·4—0·5 mm hin nach oben und nach unten von der Trichine einen Muskelzellschlauch in derselben Form,

wie solche bei der Polymyositis haemorrhagica (S. 180, Fig. 28) beschrieben worden sind, bilden.

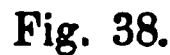
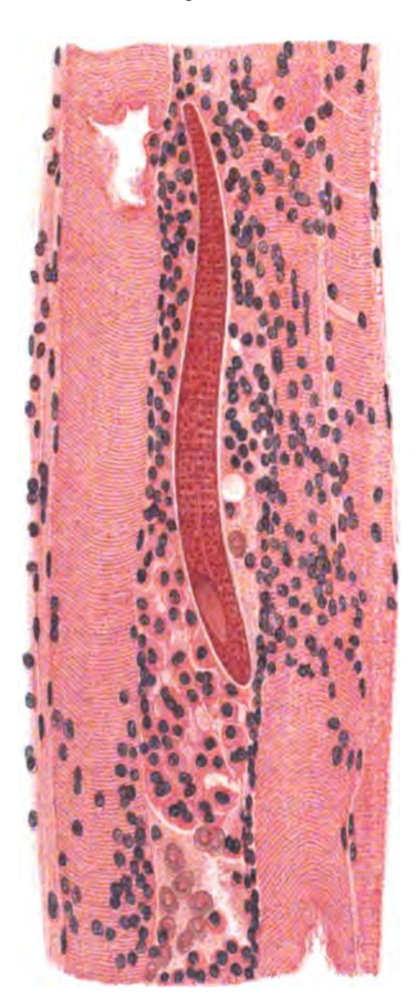


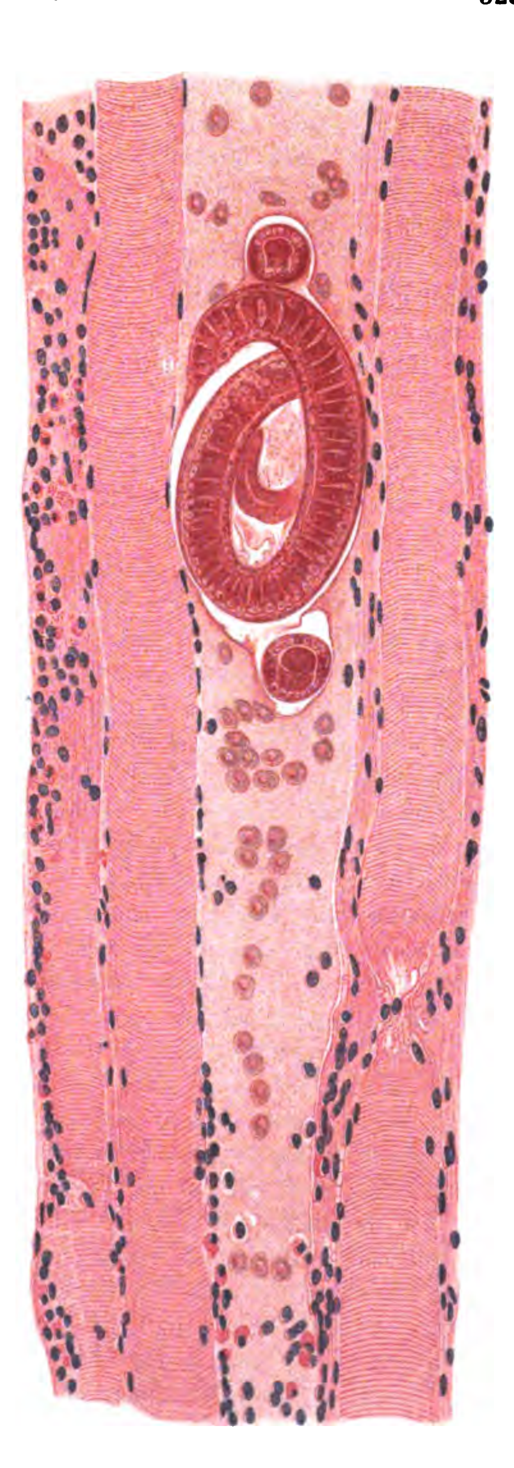
Fig. 38.



Junge Muskeltrichine kurz nach der Einwanderung in die Muskelfaser.
(Acute Trichinose, Fall 1.)

Sarkolemmschlauch noch nicht erweitert, neben der Trichine von Muskelzellen erfüllt; einzelne derselben specifisch verändert (blassviolette Körperchen mit rothem Centrum). Vergrösserung 390 : 1.

Diese Muskelzellschläuche scheinen jedoch sehr vergänglich zu sein. Sehr bald sieht man innerhalb dieser Zellmassen Lücken auftreten, welche eigenthümliche blasse, chromatinarme, bläschenförmige Körperchen



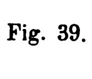


Fig. 39.

Muskeltrichine in weiter vorgeschrittenem Stadium. (Acute Trichinose, Fall 1.)

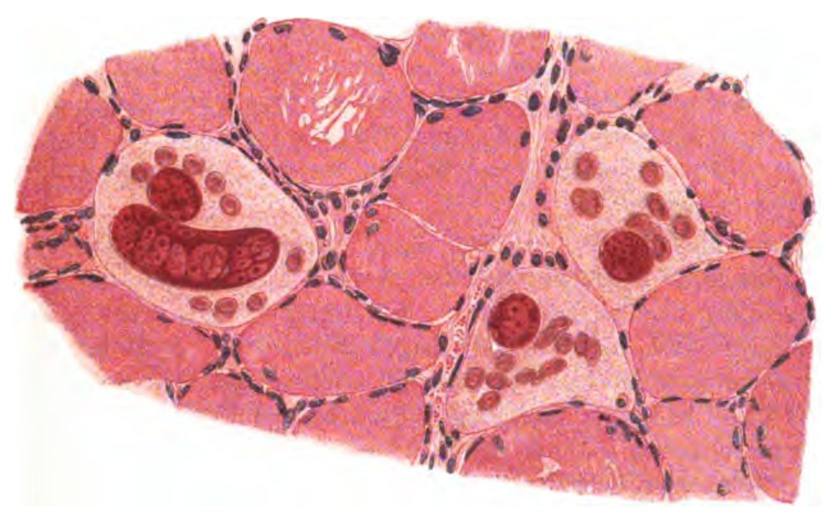
Beginnende Einrollung der Trichine Muskelfaser auf das Doppelte erweitert, von einer Zerfallsmasse erfüllt, welche reichliche specifische Körperchen enthält. Kernvermehrung und eosinophile Zellen in den benachbarten Muskelfasern. Vergrösserung 390 : 1.

mit scharf contourirten Kernen einschliessen; in kurzer Zeit sind sämmtliche Muskelzellen verschwunden, wogegen die letzteren Elemente an Zahl zugenommen haben. Dieser Befund lässt die Annahme zu, dass diese Körperchen sich aus Muskelzellen entwickeln, indem ihr Protoplasma zu einer blassen, feinkörnigen Masse verschmilzt, die Kerne durch Quellung bläschenförmig werden, wodurch ihre Kernkörperchen deutlich sichtbar werden. Diese Veränderung wurde bereits von Luschka und Fiedler gesehen, dann von Leuckart u. A. genauer beschrieben und in neuerer Zeit von Lewin wegen der specifischen Färbung in Ehrlich-Biondi's saurer Hämatoxylin-Eosinlösung als erythromatöse Degeneration bezeichnet.

Unter dem Wachsthum des Schmarotzers, der sich bald hakenförmig krümmt, weitet sich der Sarkolemmschlauch spindelförmig aus und erreicht bei einer Länge der Trichine von 0·8 mm das Doppelte des normalen Muskelquerschnittes. Zu dieser Zeit ist die Muskelsubstanz in der Umgebung der Trichine auf eine Strecke bis zu 1 mm und mehr in eine gleichartige, fein granulirte Masse umgewandelt, welche in frischem Zustande blässer als die normale Muskelsubstanz erscheint und auch Farbstoffe weniger intensiv aufnimmt. Mit Hämatoxylin-Eosin färbt sich diese granuläre Masse grauviolett, die Kerne blassviolett, das Kernkörperchen hellrosa. Mit Dreifarbenmischungen bekommt man sehr distincte Bilder von blauer (Kern, respective Kernhülle) und rother Farbe (Kernkörperchen). Von einem Zurückbleiben von Fibrillen in dieser degenerirten protoplasmatischen Substanz, wie es Volkmann beschreibt, habe ich niemals etwas gesehen. Diese Substanz ist nach Verschwinden der Muskelzellen vollkommen feinkörnig und zeigt erst später zur Zeit der Kapselbildung eine wellige oder netzartige Structur, aber keine fibrilläre Faserung. Ich komme nochmals darauf zurück. Diese Degeneration wird allgemein als körnige Entartung bezeichnet, zeigt jedoch der gewöhnlichen granulären Degeneration gegenüber bedeutende Unterschiede. Einmal ist schon ihre Entstehung aus dem Protoplasma der degenerirten Muskelzellen sehr auffällig, und dann das Bestehenbleiben der bläschenförmigen Kerne sehr charakteristisch. Sie befällt in dieser Form ausschliesslich die von den Trichinen bewohnten Muskelfasern und bleibt auf die nächste Umgebung des Parasiten beschränkt. Niemals wurde sie bei anderen Muskelerkrankungen beobachtet, und muss deshalb als charakteristisch für die Trichinose angesehen werden. Sie ist besonders für die Diagnose jener Fälle von grossem Werthe, in welchen nur eine spärliche Einwanderung besteht, und man bei diesen in einem kleinen excidirten Muskelstückchen oft nur einen Theil einer trichinenhaltigen Muskelfaser (insbesondere auf dem Querschnitte) in den Schnitt bekommt.

Neben der Muskelsubstanz nehmen sämmtliche in der Umgebung der Trichine befindlichen Gewebe an der entzündlichen Reaction regen Antheil; so zeigen insbesondere die Sarkolemmkerne nicht unbeträchtliche Wucherungen, aber auch das interstitielle Bindegewebe und die Capillaren betheiligen sich an der Bildung einer starken zelligen Infiltration, welche die von der Trichine befallene Muskelfaser umhüllt und sich noch bis zur Vollendung der Kapselbildung steigert. Vielfach ist

Fig. 40.



Acute Trichinose (Fall 1).

Querschnitt.

Drei trichinenhaltige Muskelfasern. Links Trichine in Einrollung begriffen, Sarkolemmschlauch etwas erweitert; rechts Trichinen noch gestreckt in normal weitem Sarkolemmschlauche. In dem fein granulirten Inhalte reichliche specifische Körperchen. Drei der Nachbarfasern zeigen geringe Vacuolendegeneration Vergrösserung 390 : 1.

es schwer, namentlich in späteren Stadien, die Provenienz der einzelnen Kerne noch zu bestimmen. Zu dieser Kernwucherung tritt bald eine reichliche Einwanderung von Leukocyten hinzu, und zwar zumeist von polynucleären Formen, welche mit eosinophilen Granulis angefüllt sind (Graham, Brown). Dieselben erscheinen als constanter Befund im floriden Entzündungsstadium der Trichinose, sowie verschiedener Formen der Myositis überhaupt, kommen aber erst einige Tage nach der Einwanderung der Parasiten zur Beobachtung. Graham fand die eosinophilen Zellen besonders in dem vierzehntägigen Stadium des trichinenhaltigen Herzmuskels der Ratte in grosser Anzahl vor, während sie im

neuntägigen noch gänzlich fehlten, ein Befund, den ich auch für die menschliche Skeletmusculatur vollkommen bestätigen kann. In dem Frühstadium, aus welchem die Zeichnung (Fig. 38) stammt, sind noch keine eosinophilen Zellen zu sehen, sie finden sich jedoch reichlich in der Umgebung älterer Trichinen desselben Präparates (Fig. 39).

Diffuse Muskeldegeneration.

Die degenerativen, ebenso wie die entzündlichen Erscheinungen, bleiben nicht auf die direct von den Trichinen befallenen Muskelfasern beschränkt. Die trichinöse Myositis ist, wie es für den Menschen wenigstens Regel zu sein scheint, eine diffuse Erkrankung. Bald nach der Einwanderung der Parasiten etabliren sich erst degenerative, dann entzündliche Processe auch in weiterer Entfernung von den Trichinen und bleiben bis zur Vollendung der Wachsthumsperiode des eingedrungenen Thieres in Action.

Schon Fiedler beschrieb neben Kernwucherungen fettige und wachsartige Degeneration, welchen Nonne und Hoepfner noch die Vacuolendegeneration hinzufügten. Die fettige Degeneration scheint häufiger zu sein, als gewöhnlich angenommen wird. Nach Ehrhardt, der seine Präparate in Flemming's Chromessigsäure-Osmiumgemisch fixirt hatte, bildet die Verfettung in manchen Fällen die ausgedehnteste Degenerationsform. Befunde von wachsartiger Degeneration erwähnen fast alle Autoren, doch ist diese Degeneration weder ein constantes Vorkommniss, noch in ihrer Intensität mit der Menge der eingedrungenen Parasiten in ein Verhältniss zu bringen. Aus diesem Grunde haben Rud. Volkmann und Ehrhardt die Ansicht ausgesprochen, dass die wachsartige Degeneration nur theilweise und bedingt in der Trichinose ihre Ursache findet, insoferne zwar die Trichinose ohne Zweifel eine Prädisposition schafft (Toxinwirkung), dass aber noch ein zweites Moment zur Ausbildung der Degeneration nothwendig sei. So führt Volkmann die hochgradige wachsartige Erkrankung der Zwerchfellmusculatur eines Kaninchens, welches am 23. Tage nach der Fütterung starb, »auf die gewaltsamen und krampfhaften Anstrengungen des Zwerchfelles bei der Athmung« zurück. In meinem Falle 1 fand sich eine starke und ausgebreitete wachsartige Degeneration im Musculus biceps brachii, welche auf die starken, unwillkürlichen trommelartigen Bewegungen, die Patient in den letzten Lebenstagen ausführte, bezogen werden muss. Uebrigens ist die wachsartige Degeneration nach den Befunden Ehrhardt's bei der menschlichen Trichinose weit häufiger als bei der Kaninchentrichinose; sie scheint auch beim Menschen früher aufzutreten als beim Kaninchen,

bei welchem sie nicht vor dem 13. Tage nach der Infection gesehen wurde (Ehrhardt).

Die Vacuolendegeneration findet dagegen Ehrhardt beim Menschen im Gegensatze zur Trichinose des Kaninchens selten. Auch Lewin spricht nur von einigen Muskelfasern, welche, im Uebrigen ziemlich normal, stellenweise locales Oedem mit vacuolenartigen Spalten aufwiesen. Nach meinen Beobachtungen findet sie sich ebenfalls nur in geringer Ausdehnung und in geringer Intensität in der späteren Zeit des acuten Stadiums. In einigen Präparaten vom Falle 1 wurde sie etwas reichlicher gesehen (siehe Fig. 40), in dem Stadium der Kapselbildung habe ich sie nicht mehr angetroffen.

Die diffusen entzündlichen Erscheinungen der nicht direct von Trichinen befallenen Muskelfasern gehören einem etwas späteren Studium der Erkrankung an und werden dort zur Besprechung gelangen. Ich kehre zum weiteren Wachsthum der Trichinen und zur Veränderung der trichinenhaltigen Muskelfasern zurück.

Einkapselung der Trichinen.

In der oben beschriebenen, fein granulirten Zerfallsmasse eingebettet, wächst die Trichine mit auffallender Raschheit. Nach zehntägigem Aufenthalte in der Muskelfaser hat sie fast ihre vollständige Länge von 0·56 mm erreicht (Leuckart); dabei rollt sie sich ihrem Längenwachsthum entsprechend, spiralig ein und dehnt den Sarkolemmschlauch spindelförmig bis zu 0·2 mm und mehr aus. Das Sarkolemm verdickt sich und bildet mit der beschriebenen zelligen Infiltration einen Mantel um die Trichine. Ausserdem scheidet sich an der Innenseite des Sarkolemms aus der Zerfallsmasse eine consistentere Schichte ab, welche die Kapsel verstärkt. Dann verengert sich dieser Schlauch an beiden Enden der Trichinenspirale, wodurch die Trichine von der übrigen Muskelfaser abgeschlossen wird, und nunmehr mit der sie umgebenden granulären Masse zu einem eiförmigen oder besser citronenförmigen Körper abgekapselt erscheint. Dieser Zustand entspricht einem circa achtwöchentlichen Stadium. An der Kapselbildung ist das Sarkolemm, wie schon Virchow nachgewiesen hat, als ein wesentlicher Factor betheiligt dies erklärt wohl die Thatsache, dass sich die Trichinen im Herzmuskel, der kein Sarkolemm besitzt, nicht entwickeln können, obwohl die Einwanderung in denselben bereits mehrfach beobachtet wurde. Veränderungen des Sarkolemms finden sich schon lange, bevor von einer Kapsel noch etwas zu sehen ist. So konnte Ehrhardt schon am 17. bis 18. Tage eine beginnende Verdickung und Homogenisirung des Sarkolemms

beobachten, welche sich über den Bereich des Parasiten hinaus, und zwar so weit, als die Faser körnig zerfallen war, fortsetzte.

Der Antheil, welchen die granuläre Zerfallsmasse an der Kapselbildung nimmt, besteht vorwiegend in der Verdickung dieser vom

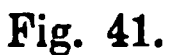


Fig. 41.



Beginnende Kapselbildung um die Trichine. (Subacute Trichinose, Fall 2.)
Längsschnitt.

Trichine, knäuelförmig, liegt in einer sich mit Eosin blassfärbenden Masse von welliger Structur. Die specifischen Körperchen an beiden Polen kappenförmig angeordnet. Sarkolemmschlauch stark verdickt, durch die Trichine spindelförmig ausgeweitet, setzt sich beiderseits als leerer Schlauch fort. In der Umgebung Kernwucherung und Atrophie der benachbarten Muskelfasern. Vergrösserung 130 : 1.

Sarkolemm ausgehenden Kapselanlage und ist eine secundäre Bildung, indem diese Schichte nicht, wie Leuckart angenommen hatte, den Anstoss zur Kapselbildung gibt, wenn sie auch schliesslich den grösseren Theil der Kapselwand liefert.

Ausserdem ist, wie experimentelle Untersuchungen am Kaninchen ergeben haben, bei der Ausbildung der Kapsel noch ein drittes Moment thätig. Dieses bilden die Granulationszellen, welche sich, wie schon erwähnt, in grosser Menge an der Peripherie der trichinenhaltigen Fasern ansammeln und die Abschnürung der Kapsel an ihren Polen besorgen. Ehrhardt beschreibt diesen Vorgang so, dass »sich die epitheloiden Zellen und Fibroblasten senkrecht zur Faserachse lagern«, die von ihnen gebildeten Fibrillen dieselbe Lage natürlich beibehalten und das so entstandene Gewebe bei seiner späteren Verkürzung das Sarkolemm circulär zusammenpresst.

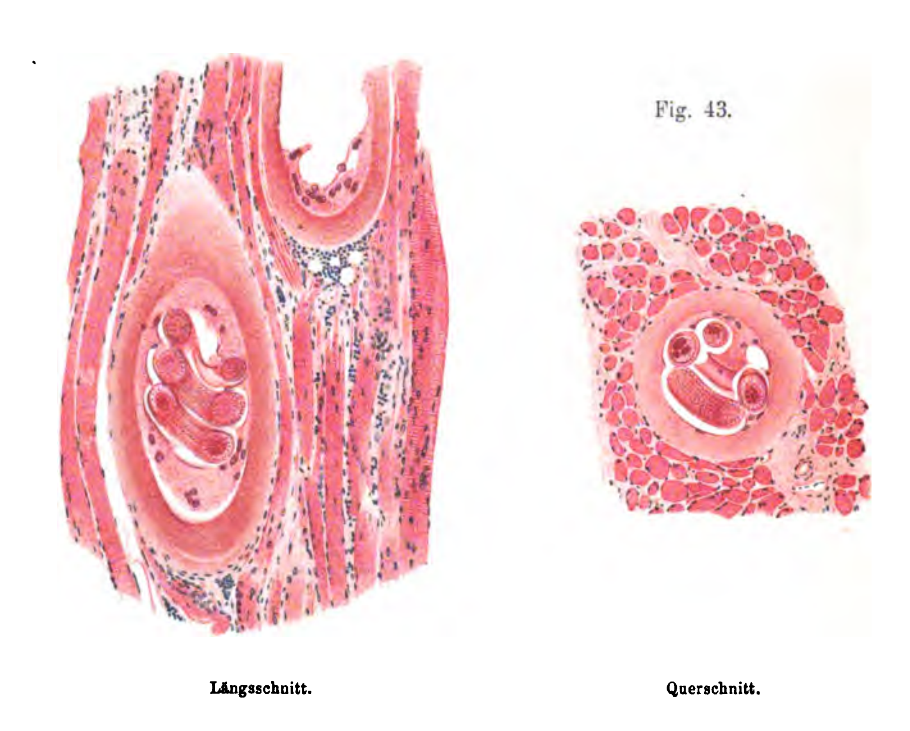
Beim Menschen habe ich in Präparaten vom Falle II keine derartige Kapselschliessung von aussen her auffinden können, trotzdem gerade hier reichlich Gelegenheit geboten ist, die Kapselbildung zu studiren. In diesem Falle scheint sich überall die Kapsel dadurch zu schliessen, dass das Sarkolemm an beiden Polen der Trichinenspirale nach Resorption der degenerirten Muskelsubstanz zusammenfällt. Es zeigt dabei nirgends eine irgendwie nennenswerthe Compression, sondern verengt sich allmälig spindelförmig zu einem Strange, der zuweilen noch auf eine längere Strecke hin zu verfolgen ist (siehe Fig. 41). In der Umgebung dieser dünnen Ausläufer der Muskelfaser findet sich allerdings eine reichliche Zellwucherung, welche aber auf die Kapselbildung keinen directen Einfluss nimmt.

Der eigentliche Abschluss der Kapsel an den Polen erfolgt im Lumen der Faser von der Innenfläche des verdickten Sarkolemms aus unter offenbarer Betheiligung der in der Zerfallsmasse liegenden Kerne. An Trichinen, deren Kapseln noch vollständig offen sind, zeigen die bereits früher beschriebenen specifischen Körperchen in der Umgebung des Parasiten eine deutliche Vergrösserung; sie sind länger geworden und messen 18×14, einzelne selbst $24 \times 12\,\mu$, dabei ist an denselben eine charakteristische Lagerung auffällig, indem sie sich an den Polen der Trichinenspirale kappenförmig in Häufchen ansammeln an der Stelle, wo sich später die Kapsel abschliesst. Nach Verschluss der Kapsel an ihren Polen erscheinen die Kerne wieder sichtlich geschrumpft, ihr Contour ist buchtig, ähnlich wie bei schrumpfenden rothen Blutkörperchen, dabei ist ihre Grösse wieder auf $12 \times 10\,\mu$ zurückgegangen.

Die Zerfallsmasse, in welcher die Trichine eingebettet liegt, hat in diesem Stadium ihre gleichmässige feinkörnige Structur verloren und erscheint von einem feinfaserigen Netzwerke durchzogen, das von den Kernen auszugehen scheint. Jedenfalls liegen die letzteren in den Knotenpunkten des Netzwerkes und zeigt ein Theil dieselben Fortsätze, wodurch manche eine unregelmässig dreieckige oder vieleckige Gestalt angenommen haben; ein anderer Theil derselben ist sowohl in der Form als im

Tinctionsverhalten unverändert geblieben; ein dritter Theil scheint in dem Netzwerk aufgegangen zu sein und lässt sich kaum mehr nachweisen. Die Zahl der Kerne beträgt in diesem Stadium ungefähr die Hälfte derjenigen des Stadiums kurz nach der Einrollung der Trichine.

Fig. 42.



Ausgewachsene eingekapselte Muskeltrichinen. (Trichinosis obsoleta, Fall 3.)

Fig. 42. Trichine, spiralig eingerollt, liegt in einer dicken, eiförmigen Kapsel im interstitiellen Gewebe des Muskels. An den Polen Bindegewebswucherung mit Kernvermehrung. Rechts oben leere Kapsel (Trichine herausgefallen) mit fünf Fettgewebszellen am unteren Pol.

Fig. 43. Die spiralig gewundene Trichine im Schnitt mehrfach getroffen; Muskelfaserquerschnitte der Umgebung in verschiedenem Grade leicht atrophisch. Vergrösserung 130 : 1.

Nach Abschliessung der Kapsel an beiden Polen wächst die Trichinenspirale nur wenig mehr in die Breite, der äussere Contour der Trichinenkapsel verbreitert sich von einem Durchmesser von 0·15 noch bis zu circa 0·18 mm, dagegen scheint das Längenwachsthum unter einer dichteren Lagerung der Spirale noch zuzunehmen. Dabei schwindet die die Trichine umlagernde Masse unter gleichzeitiger Ver-

dickung der Kapsel vom Lumen aus, wobei wahrscheinlich das feinfaserige Netzwerk die wichtigste Rolle spielt. Die Verdickung der Kapsel ist eine ganz beträchtliche, um das Vierfache von 5 μ bis zu 20 μ und selbst darüber (siehe Fig. 42 und 43). Ein Rest von der Einbettungsmasse der Trichine bleibt zugleich mit einzelnen Kernen noch zurück und kann durch viele Jahre unverändert bestehen bleiben. Die Kerne schrumpfen zwar in den meisten Fällen etwas, doch bleibt ihre Tinctionsfähigkeit, namentlich das für sie charakteristische, sich roth färbende Kernkörperchen erhalten. Dadurch, sowie durch ihre Grösse lassen sie sich gewöhnlich leicht von Wanderzellen, die in späteren Stadien häufig in die Kapselwand eindringen, unterscheiden. Dieses Erhaltenbleiben der Kerne durch viele Jahre hindurch spricht gegen die allgemein acceptirte Annahme einer einfachen Degeneration; man ist nur berechtigt, in dem veränderten Tinctionsverhalten derselben eine Umformung derselben durch die Stoffwechselproducte der Trichinen zu sehen, nicht aber eine Degeneration, wobei sie ihre Lebensfähigkeit nicht einbüssen. Dafür spricht weiter noch der interessante Befund, der schon Luschka bekannt war, dass diese Kerne nur in der Umgebung lebender Trichinen gesehen werden und ihr Verschwinden das erste Zeichen der Degeneration der Trichinen darstellt.

Der ausserhalb der Kapselpole befindliche Theil der körnig zerfallenden Muskelsubstanz wird allmälig vollständig resorbirt und durch reichliche, zellige Infiltration ersetzt, in welcher sich der zu einem Strang umgewandelte Sarkolemmschlauch oft noch eine längere Strecke weit verfolgen lässt. Gleichzeitig bildet sich an dieser Stelle ein dichtes Capillarnetz aus (Luschka, Colberg, Fiedler), und zwar für jeden Pol der Trichinenkapsel ein eigenes, das vielfach die zu- und abführenden Gefässe deutlich erkennen lässt, wie Luschka zuerst nachgewiesen hat. Zwischen diesem Capillarnetz werden in späteren Stadien, nachdem die zellige Infiltration wieder verschwunden ist, Anhäufungen von Fettzellen beobachtet. Colberg sah dieselben im vierten Monate nach der Infection auftreten.

In späterer Zeit tritt zuerst an den Kapselpolen eine Ablagerung von Kalksalzen auf, welche allmälig zur Verkalkung der ganzen Kapsel führt. Der Zeitpunkt dieser Verkalkung dürfte in den verschiedenen Fällen wechseln; bei Kaninchen wurde sie erst nach $1^1/_2$ Jahren (Fürstenberg) beobachtet, in anderen, selbst mehrere Jahre alten Fällen, z. B. in meinem Falle 3, ist die Verkalkung nur gering und besteht nur in einer leichten Imprägnirung der unveränderten Kapsel durch Kalksalze. Hier sind die Kapseln an den Polen eiförmig abgerundet und man findet daselbst nur einzelne Male eine stärkere Fettzellenentwicklung oder andere Male eine geringe zellige Infiltration. Zumeist liegen die Kapseln

aber ganz reactionslos, anscheinend im interstitiellen Gewebe, nachdem von den die Trichinen beherbergenden Muskelfasern keine Spur mehr vorhanden ist.

Interstitielle entzündliche Veränderungen mit Schwielenbildung und Atrophie.

Schon vor den Anfängen der Kapselbildung, jedoch gewöhnlich erst in der dritten bis vierten Woche nach der Infection, sieht man ausser der Infiltration in der nächsten Umgebung der Trichinen auch in jenen Muskelfasern, welche keine Parasiten beherbergen, Kernwucherungen und zellige Infiltrationen ausgebildet. Die stärksten Ansammlungen finden sich in der Nähe der wachsartigen Schollen und innerhalb des Sarkolemmschlauches zwischen diesen Schollen. Der Vorgang ist hier im Allgemeinen der gleiche, wie er bei traumatischen, namentlich den fasciculären Muskelläsionen und auch bei der wachsartigen Degeneration (z. B. beim Typhus abdominalis) beobachtet wird, nur ist dabei die reichliche Zahl der eingewanderten eosinophilen Zellen bemerkenswerth und, wie bereits erwähnt, charakteristisch. Auch bei der hämorrhagischen Polymyositis habe ich die eosinophilen Zellen nicht so zahlreich gesehen wie bei der Trichinose; allerdings ist dieser Befund nur auf acute Fälle beschränkt; in subacuten Fällen (z. B. Fall 2) finden sich keine eosinophilen Zellen mehr. Sie verschwinden gleichzeitig mit der Resorption der wachsartigen Schollen.

In dieser späteren Zeit hat sich die Zellwucherung noch vermehrt und bildet mehr oder weniger ausgebreitete Herde, welche den erkrankten Muskel durchsetzen.

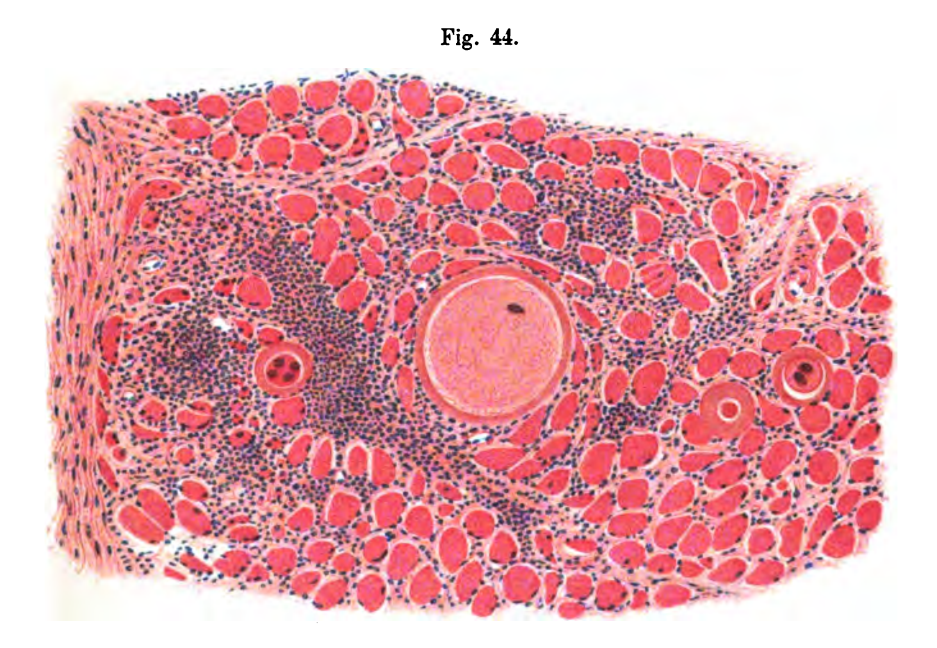
Ehrhardt macht darauf aufmerksam, dass diese herdweise auftretende Myositis vorwiegend die menschliche, trichinös erkrankte Musculatur charakterisirt. Daher sind auch die bei experimenteller Trichinose erhaltenen Befunde für unsere Anschauungen über die Intensität der trichinösen Myositis nicht massgebend, und es erlangen die in der Literatur zwar vereinzelten, aber von menschlichen Muskeln stammenden Befunde von diffuser interstitieller Myositis, welche schon von Colberg und Cohnheim beschrieben wurden, grössere und allgemeinere Bedeutung.

Eine hochgradige acute Myositis wurde von Finger beschrieben, welche auffallender Weise auf den M. quadriceps sin. beschränkt blieb.

An meinen drei Fällen kann man die entzündlichen Veränderungen in verschiedenen Stadien studiren. Im Falle 1 (siehe Fig. 38—40) ist die Vermehrung der Sarkolemmkerne auch der nicht direct von Parasiten befallenen Fasern bereits deutlich ausgesprochen; im Falle 2, einer subacuten Trichinose, die sich gerade im Stadium der

Einkapselung befindet, haben die entzündlichen Erscheinungen ihren Höhepunkt erreicht. Nicht nur in der Peripherie der Kapseln und besonders in der Gegend der Kapselpole (siehe Fig. 41) sieht man beträchtliche Zellanhäufungen, sondern es sind die Infiltrationsherde über den ganzen Muskel ausgebreitet; allerdings sind sie in der Umgebung der trichinenhaltigen Fasern und namentlich zwischen einer Gruppe von Trichinen am stärksten entwickelt (siehe Fig. 44). Die Muskelfasern sind

Fig. 44.



Trichinöse Myositis interstitialis. (Subacutes Stadium, Fall 2.)

Querschnitt.

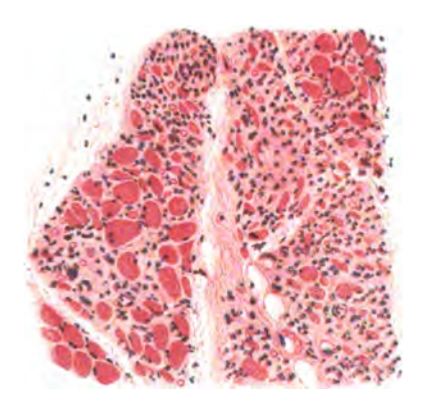
Vier Querschnitte trichinenhaltiger Muskelfasern aus verschiedener Höhe der spindelförmigen Anschwellung zu Beginn der Kapselbildung (vgl. den Längsschnitt Fig. 41). Diffuse interstitielle Zellwucherung und Bindegewebsneubildung mit Atrophie einzelner Muskelfasern und Auseinanderdrängung der übrigbleibenden Fasern. Vergrösserung 200 : 1.

an diesen Stellen weit auseinander gerückt, häufig ist schon eine Wucherung jungen Bindegewebes in den Interstitien sichtbar. Im Centrum der Herde ist ein grosser Theil der Muskelfasern atrophirt oder bereits vollständig zu Grunde gegangen. Die Messungen ergaben folgendes Resultat: 75 % der gesammten Muskelfasern hatten einen Durchmesser von unter 30 μ, davon 20 % einen Durchmesser von 10—20 μ.

Im Falle 3 ist das stationäre Endproduct der Entzündung, eine hochgradige herdweise Muskelatrophie, zu beobachten (siehe Fig. 45).

Die entzündlichen Herde bleiben bis über die achte Woche hinaus bestehen und gehen dann allmälig, ohne zu einer Eiterung zu führen, genau so wie bei der Polymyositis theilweise durch Resorption, theilweise durch Umwandlung in Bindegewebe zurück. Die in den Entzündungsherden eingeschlossenen Muskelfasern atrophiren allmälig und vermehren dadurch noch den durch das Zugrundegehen der trichinenhaltigen Fasern, sowie durch die Resorption der wachsartig degenerirten Fasern bedingten Muskelschwund. Gleichzeitig wächst ein Theil der Zell-

Fig. 45.



Muskelschwiele bei Trichinose. (Trichinosis obsoleta, Fall 3.)

Querschnitt.

In derbem Bindegewebe finden sich isolirt liegende, hochgradig atrophische Muskelfasern. Ein Theil derselben hat eine ganz exceptionelle Verschmälerung erlitten. Vergrösserung 200 : 1.

wucherung zu jungem Bindegewebe aus, und es entstehen auf diese Weise atrophisch-schwielige Herde, die dort, wo sie nahe aneinander stehen, die nach Ablauf der acuten Erscheinungen allgemein beschriebenen hohen Grade der Muskelatrophie erklären. Ein Theil derselben wandelt sich zu persistenten Schwielen um. Ein solcher Herd aus dem M. biceps brachii meines Falles 3 (siehe Fig. 45) zeigt eine besonders starke Verschmälerung der Muskelfaserquerschnitte; die Breite derselben beträgt 6—16 μ, davon über 60% unter 10 μ.

Ein grosser Theil der entzündlichen Herde scheint jedoch bei ausheilenden Fällen allmälig wieder spurlos zu verschwinden; inwieweit dabei auch eine Regeneration der Musculatur erfolgt, ist noch ein sehr strittiger Punkt. Volkmann sah in Stadien von 10—32 Tagen nach

der Fütterung niemals regenerative Vorgänge; auch ich habe in meinen Präparaten vom Falle 1 und 2 nichts dergleichen beobachtet. Der Grund dafür, dass nicht hier wie beim Typhus abdominalis nach der wachsartigen Degeneration auch Regenerationserscheinungen auftreten, ist wohl in der Art der Giftwirkung auf die Musculatur, die ja, wie wir gesehen haben, auch eine eigenthümliche Veränderung der Muskelzellen hervorruft, und in der langen Dauer derselben zu suchen. Noch mehr dürften die Regenerationsvorgänge durch die bei der menschlichen Trichinose häufigen myositischen Processe behindert werden. Dem gegenüber ist aber nicht ausgeschlossen, dass nicht in späteren Perioden der Erkrankung, nach bereits erfolgter Einkapselung der Trichinen, besonders in solchen Fällen, in welchen die Myositis weniger stark ausgeprägt war, Muskelregenerationen auftreten, welche die öfters beschriebene vollständige Restitution der Musculatur erklären würde. Die Regeneration scheint um diese Zeit vorwiegend dadurch zu erfolgen, dass die durch Atrophie verschmälerten Muskelfasern allmälig wieder ihre normale Breite erlangen; die Zahl der Muskelfasern scheint sich jedoch nur in Ausnahmsfällen zu restituiren, obwohl einzelne Befunde auch für diese Regenerationsform sprechen. Zenker hat in der zehnten Woche Fasern gesehen, die er für regenerirte hielt; auch ein Befund aus meinem Falle 3, bei welcher Patientin die Trichinose seit Jahren obsolet war, könnte zur Stütze dieser Ansicht herangezogen werden. Hier sind grössere Muskelbündel fast ausschliesslich aus so schmalen (4—6 μ breiten) Muskelfasern zusammengesetzt, wie sie nur selten bei atrophischen Zuständen gefunden werden, und es zeigen hier gerade die schmälsten Muskelfasern trotz der allgemeinen (durch Carcinomkachexie, an welcher die Patientin starb, bedingten) Muskeldegeneration eine deutliche und auffallend breite Querstreifung, wie sie gewöhnlich nur regenerirte Muskelfasern tragen. Auch die complete Regeneration, wie sie Finger bei einem Falle von schwerer trichinöser Myositis im Verlaufe eines Jahres beobachtet hat, spricht für die Möglichkeit einer ausgiebigen Muskelneubildung bei der Trichinose.

Trotzdem scheint eine solche Regeneration weder allgemein zu sein, noch sich in den einzelnen Fällen auf die gesammte, von der Trichinose befallene Musculatur zu erstrecken. Schädlichkeiten, die wir noch nicht näher kennen, dürften auch in dieser späteren Periode, in welcher die Trichinen selbst durch ihre Stoffwechselproducte keine schädigenden Einflüsse mehr ausüben können, wenigstens stellenweise die Regenerationsvorgänge stören.

Ueber die Grösse der Destruction, welche die Musculatur in solchen Fällen erleiden kann, sind wir erst in neuerer Zeit durch die interessanten Beobachtungen von Curschmann belehrt worden. Curschmann be-

schreibt in drei Fällen von obsoleter Trichinose Muskelschwielen mit ganz beträchtlicher partieller Atrophie im M. biceps brachii und macht dabei auf eine sehr charakteristische Gestaltsveränderung des M. biceps aufmerksam. Es waren »die beiden Endpartien dieses langen Muskels am bedeutendsten schwielig entartet und nur ein mittleres Stück desselben noch leidlich erhalten und functionsfähig«. Diesen eigenartigen Befund erklärt er mit Recht dadurch, dass erfahrungsgemäss die stärkste Trichinenansammlung an den Ansatzstellen der Muskel an den Sehnen vor sich geht.

Dass möglicher Weise auch traumatische Einflüsse zur Entstehung derartiger Schwielen in einem so sehr Insulten ausgesetzten Muskel, wie es der M. biceps ist, beitragen können, habe ich bereits S. 246 hervorgehoben. Denn gerade an den erkrankten Ansatzstellen des Muskels an seiner Sehne kann es bei Ueberanstrengung des Muskels durch ein öfteres Ausreissen einzelner Muskelfasern leicht zur Schwielenbildung kommen, genau so, wie ich ein Fortschreiten von Schwielen an der Grenze, wo sie in den normalen Muskel übergehen, in Folge häufiger Muskelzerreissungen beobachtet habe.

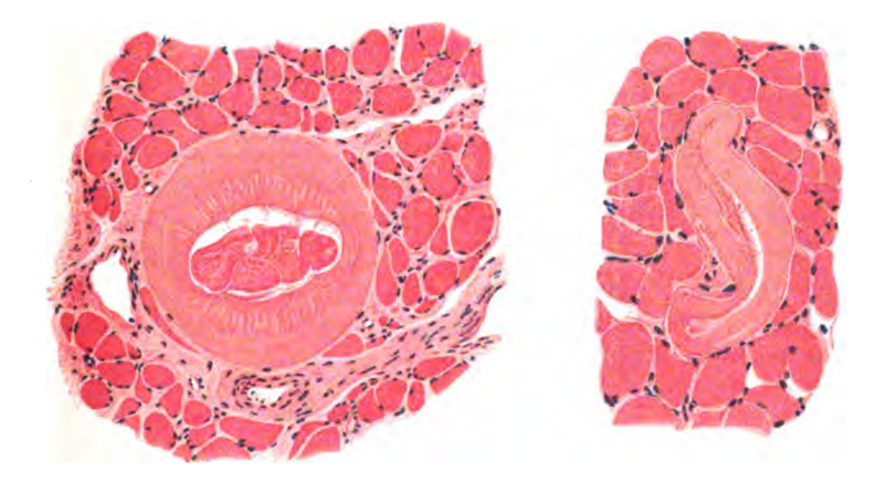
Lebensdauer und regressive Veränderungen der Trichinen.

Nach Ausbildung der Kapsel bleiben die Trichinen jahrelang in einem Ruhezustande bis zum Tode des Wirthes, wenn sie nicht früher, wie es bei einem nicht unbeträchtlichen Theile der Parasiten geschieht, der Degeneration anheimfallen. Die Lebensdauer der Trichinen ist im Allgemeinen eine lange; 10—15 Jahre gehören zur Regel, doch können sie noch viel länger lebensfähig bleiben. Klopsch und Linstow fanden sie 24 und 25 Jahre nach der Invasion noch lebend, Letzterer sogar (wie schon vor ihm Timm) innerhalb eines Carcinoms, welches den Muskel vollständig zerstört hatte. Ihre Zähigkeit ist auch daraus zu ersehen, dass sie in gesalzenem Fleische durch 15 Monate (Fourment), in faulender Musculatur 14 Tage lang (Luschka) am Leben bleiben.

Die Lebensgrenze der Trichinen scheint nach unseren bisherigen Erfahrungen annähernd im 30. Jahre zu liegen. Langerhans fand nach 31 Jahren nur noch eine beschränkte Anzahl lebender Trichinen vor (7%). Dabei ist jedoch nicht ausgeschlossen, dass in einzelnen Fällen die Trichinen noch viel früher durch Degeneration zu Grunde gehen können. So hat Ehrhardt schon in der dritten Woche abgestorbene Trichinen gesehen, an welchen sich Resorptionsvorgänge zeigten. Die häufigste Degenerationsform der Trichinen ist die Verkalkung, die schon Virchow, Leuckart und Otto Müller beschrieben haben. Letzterer beobachtete im Schweinefleisch Verfettung der abgestorbenen

Trichinen mit nachfolgender Incrustation durch Kalksalze und Zerfall in Bruchstücke und amorphe Bröckel, ein Process, der auch bei unverkalkter Kapsel vor sich gehen kann. Genauere Befunde über die regressiven Veränderungen der Trichinen und ihrer Kapseln hat Langerhans von einer 31 Jahre alten menschlichen Trichinose mitgetheilt, wobei er mehrere Degenerationsformen specificirt. Bei intacten Kapseln fand er verkalkte, theils in der Form erhaltene, theils in Bruchstücke zerfallene Trichinen, oder es waren die Trichinen bereits resorbirt, die Kapseln

Fig. 46. Fig. 47.



Trichinosis obsoleta (Fall 3).

Querschnitt.

Fig. 46. Trichine zu Grunde gegangen, als unkenntlicher Rest in der noch erhaltenen Kapsel liegend. Die charakteristischen Kerne im Innern der Kapsel fehlen.

Fig. 47. Eine leere, zusammengefallene Trichinenkapsel. Vergrösserung 200 : 1.

leer oder mit Bindegewebe, theils mit Fettgewebe erfüllt. Dann erwähnt er veränderte Kapseln mit verkalkten Trichinen, oder leer, oder mit Bindegewebe, respective Fettgewebe erfüllt, sowie auch einfach atrophische Kapseln und Reste von solchen. In meinem Falle 3, einer durch 17 Jahre obsoleten Trichinose, sind stellenweise mehr als zwei Drittel der Trichinen degenerirt, trotzdem ihre Kapseln bei einer geringen oder mässig starken Einlagerung feinster Kalkkörnchen (die sich während der Härtung in Müller'scher Flüssigkeit vollständig aufgelöst hatten) noch gut erhalten schienen. Die meisten der abgestorbenen Trichinen sind zu einer form-

losen granulären Masse umgewandelt (siehe Fig. 46), nur an wenigen war die ursprüngliche Gestalt noch theilweise erhalten geblieben. Im Marchi'schen Chrom-Osmiumsäuregemisch färben sich dieselben vollständig schwarz, viele Kapseln sind besonders mit einer lockeren, fettgewebeartigen Masse erfüllt, in welcher häufig Leukocyten entweder einzeln oder in kleinen Häufchen nachweisbar sind. Aus solchen Kapseln sind gleichzeitig mit der Resorption der degenerirten Trichine auch die eingelagerten Kalkkörnchen wieder geschwunden, und allmälig gehen die ganzen Kapseln bis auf unkenntliche Reste zu Grunde; ihre Wände fallen taschenförmig zusamen (siehe Fig. 47), werden immer dünner und schliesslich vollständig resorbirt.

Nicht selten gehen die Trichinen noch vor ihrer vollständigen Entwicklung, vor vollendeter Kapselbildung zu Grunde, man sieht solche öfters im Centrum einer Leukocytenansammlung liegen. Graham fand solche Bilder in sehr frühem Krankheitsstadium im Herzmuskel.

Zum Schlusse möchte ich noch einen Befund erwähnen, der in zweien meiner Fälle (Fall 2 und 3) recht auffällig war, das ist der grosse Reichthum der schwielig entarteten Muskelpartien an Nervenfaserbündeln und neuromusculären Stämmchen, welcher uns die Druckschmerzhaftigkeit der Musculatur, vielleicht auch die so häufig beschriebenen rheumatoiden Schmerzen der späteren Krankheitsperioden verständlich macht, und möglicher Weise auch mit den Störungen der elektrischen Erregbarkeit im Zusammenhange steht.

Krankengeschichten.

1.

Acute Trichinose.

Johann B., Stallwächter, 28 Jahre alt, wird am 20. Februar 1894 auf die Abtheilung des Primararztes Dr. Bamberger[1]) im k. k. Rudolfsspitale aufgenommen. Am 25. Februar hatte ich Gelegenheit, den Patienten zu untersuchen und folgenden Status aufzunehmen:

Anamnese: Der vorher stets vollkommen gesund gewesene Mann erkrankte vor acht Tagen unter Schüttelfrost und Kopfschmerz mit Fieber und Gliederreissen. Darauf trat Diarrhöe auf, die bis vor zwei Tagen anhielt; seither Verstopfung. Die Hauptklagen sind heftige Schmerzen in allen Gliedern, die sich bei Bewegungen und auf Druck steigern und allmälig zu einer lähmungsartigen Schwäche geführt haben. Bis gestern war Patient noch im Stande, sich vom Bette zu erheben, um z. B. Urin zu entleeren. Heute kann er sich nicht mehr aufsetzen, auch nicht mehr selbstständig essen, da er die Hand nicht mehr bis zum Munde bringt. Appetit ist vorhanden; Patient klagt sogar über Hunger und wünscht Verschiedenes zu essen, indem er

[1]) Für die freundliche Ueberlassung dieses interessanten Krankheitsfalles bin ich meinem Freunde Dr. Bamberger zu grossem Danke verpflichtet.

dabei bemerkt, sein Magen und seine Brust seien gesund. Ueber die Ursache seiner Erkrankung weiss er nichts anzugeben.

Status praesens vom 25. Februar 1894: Der Kranke ist mittelgross, von kräftigem Knochenbau, gut entwickelter Musculatur und mässigem Panniculus adiposus. Sensorium frei. Kopfschmerz fehlt; Gesichtsausdruck etwas leidend und besonders dadurch verändert, dass die Augenlider geschwollen und etwas geröthet sind und auch die Wangen leicht gedunsen erscheinen. Am Mundwinkel vertrocknete Herpesbläschen. Die Stirne ist blass, mit Schweiss bedeckt; kein Oedem oder Erythem daselbst. Auch an den Augenlidern, welche am 23. Februar etwas geschwollen waren, besteht jetzt kein Oedem. Zunge roth, dünn belegt, zittert. Die Temperatur schwankt seit der Aufnahme des Patienten ins Spital zwischen 40·3° und 38·3°, Puls 125. Art. radialis weich, gut gefüllt und mässig gespannt. Respiration 32, costoabdominal, ohne Betheiligung der auxiliären Musculatur. Der Kranke befindet sich in halber passiver Rückenlage, die Arme liegen über der Brust gekreuzt, er vermeidet jede Bewegung. Aufgefordert, bewegt er die Finger beider Hände langsam, der Händedruck ist schwach, auch die Vorderarme werden langsam gebeugt und gestreckt, doch kann Patient den Oberarm nicht heben; erst nach vieler Mühe glingt es unter Schmerzen, den Arm ein klein wenig zu heben, der alsbald wieder auf das Bett sinkt. Desgleichen können die Beine nur unter Anstrengung und Schmerz in geringem Grade gehoben werden; Aufsetzen im Bette ist unmöglich, beim passiven Aufsetzen treten starke Schmerzen in allen Gliedern auf, die in der Ruhe wieder verschwinden. Gesichts- und Halsmusculatur sind frei.

Der Thorax ist gut gebaut, bewegt sich frei, doch besteht Druckschmerzhaftigkeit in allen Intercostalräumen. An den inneren Organen keinerlei Abnormität. Abdomen eingezogen, aber dabei schlaff; auf Druck, sowie beim Husten schmerzhaft. Das Mukelfleisch fühlt sich zunächst weich an, ist an den oberen Extremitäten stärker druckschmerzhaft als an den unteren, die Haut ist darüber vollständig normal, nirgends Oedem. Den stärksten Druckschmerz zeigen die Muskel der Oberarme, die ja auch die intensivste Functionsstörung, wie schon erwähnt, aufweisen. Die Erkrankung ist weiterhin links stärker als rechts. Am schwersten ist der M. biceps brachii ergriffen. Derselbe ist in seiner oberen Hälfte schlaff, dagegen in der unteren derb und verdickt und setzt sich gegen die Sehne scharf ab, wie ein stark contrahirter Muskel. Seine Consistenz nimmt von der Mitte gegen den Sehnenansatz hin zu und fühlt sich in der Nähe der Sehne hart und strähnig an. Die Haut ist über dieser Anschwellung ganz leicht geröthet, aber leicht abhebbar und absolut nicht druckschmerzhaft, wogegen der Muskel schon bei leiser Berührung intensiv schmerzt. Aehnlich ist der M. triceps derber als normal, gespannt und stark druckschmerzhaft. Der rechte M. biceps und triceps zeigen ausser einer derben strähnigen Consistenz nur starke Druckschmerzhaftigkeit; das Ellbogengelenk, sowie alle übrigen Gelenke sind frei. Von Seiten des Nervensystems finden sich Druckschmerzhaftigkeit der grossen Stämme des N. ischiadicus und N. cruralis und beiderseits Fehlen der Patellarreflexe. Keine Sensibilitätsstörungen. Harn in geringer Menge, hochgestellt, enthält kein Eiweiss, gibt keine Diazoreaction, doch enthält er ein Toxin, welches die Maus komatös macht.

Am 26. Februar ist auch die Brustmusculatur sehr druckempfindlich, namentlich in der Gegend der Axilla. In der folgenden Nacht ist Patient sehr unruhig und delirirt.

Am 27. Februar ist Patient sehr apathisch und spricht nicht, auch reagirt er weder auf Druck der Musculatur noch auf Nadelstiche. Fieber und hohe Pulsfrequenz bleiben unverändert. Die oberen und unteren Extremitäten werden in gebeugter Stellung gehalten. Ueber den Knien besteht Cyanose. Patellarsehnenreflexe, sowie Fusssohlenreflexe sind gänzlich erloschen, dagegen sind die Cremaster- und Bauchdeckenreflexe erhalten. Striche auf der Haut hinterlassen einen anämischen, von rothen Linien umsäumten Streifen. Conjunctivitis.

28. Februar. Das Sensorium ist stark benommen. Patient gibt auf Fragen keine Antwort, spricht unverständliches Zeug vor sich hin. Zuweilen treten Krämpfe im Facialisgebiet auf. Die Arme liegen zumeist ruhig über den Bauch gekreuzt, von Zeit zu Zeit macht Patient trommelnde Bewegungen, wobei er sich mit den Fäusten auf die Unterbauchgegend schlägt. Das Gesicht ist geröthet; es besteht beiderseitige, starke Conjunctivitis. Die Pupillen sind different, reagiren aber gut auf Licht. Fieber unverändert, Puls 140. An den inneren Organen findet sich nichts Abnormes; die Milz ist percutorisch etwas vergrössert, jedoch nicht palpabel. Der Harn enthält nur mässige Mengen von Eiweiss, jedoch reichlich Cylinder.

Nachmittags tritt unter gleich bleibenden Symptomen, einer Temperatur von 41° und starkem Schweiss der Exitus letalis ein.

Auszug aus dem Sectionsprotokolle (Prof. Paltauf): „Unterhautzellgewebe mässig fetthaltig, Musculatur ziemlich trocken, braunroth.

Beide Lungen frei, collabirt, lufthaltig, in den Unterlappen luftarm, blutreich. Im rechten Unterlappen in dem Hauptaste der Art. pulmonalis ein wandständiger, fast obturirender, weisser, etwas morscher Thrombus, am hinteren Rande ein etwa vierkreuzerstückgrosser, hämorrhagischer Infarct. Die Pleura über dem linken Unterlappen etwas ekchymosirt. Im Herzen flüssiges Blut und spärliche Gerinnsel, die Klappen sehr zart, die Aorta etwas eng, das Herzfleisch etwas erbleicht und gequollen.

Die Leber etwas kleiner, schlaffer, blass gelblichbraun, in ihrer Zeichnung sehr stark verquollen und undeutlich. Die Milz etwa auf das Doppelte vergrössert, bei $14^1/_2$ cm lang, $8^1/_2$—9 cm breit, geschwellt, die Kapsel gespannt, die Pulpa etwas reichlicher, braunroth und etwas ausstreifbar, das Gerüst ziemlich stark. Beide Nieren geschwellt und erbleicht, die Zeichnung auch undeutlich.

Im Magen sehr wenig gallig gefärbter Schleim, die Magenschleimhaut stark gefaltet, graulich pigmentirt, mit einzelnen Geschwürchen aus hämorrhagischen Erosionen. Im Duodenum gallig gefärbter, dicker Schleim. Die im kleinen Becken gelagerten Dünndarmschlingen durch Imbibition geröthet, daselbst auch ein grauröthlich tingirter, schleimiger Inhalt. Die Mucosa gleichmässig dunkel grauröthlich imbibirt, die Follikel im untersten Ileum geschwellt, etwa hanfkorngross.

An den Muskeln des Stammes selbst bei genauem Zusehen nichts Besonderes bemerkbar, nur hie und da, wie namentlich am linken M. biceps, sind feinste, geröthete Punkte bemerkbar; an der Musculatur des Oberschenkels fehlen solche. Am Zwerchfell erscheinen stellenweise etwas erbleichte Streifen.

Im Allgemeinen erscheint die Musculatur braunroth, ziemlich trocken, aber wie leicht parenchymatös degenerirt, id est: etwas trüb und leichter zerreisslich.

In dem sofort untersuchten Zwerchfellmuskel finden sich mikroskopisch zahlreiche, zum Theil eingerollte, ruhende, meist aber noch gestreckte oder nur theilweise gerollte Trichinen. Im Dünndarminhalt freie männliche und weibliche Trichinen, letztere mit zum Theil entwickelten Embryonen erfüllt."

Mikroskopischer Befund: Im M. biceps brachii ist die Trichinenzahl im Allgemeinen eine mässige, nur die Umgebung der intermediären Sehne ist von Trichinen übersäet. Im übrigen Muskel finden sich in einem 0·02 mm dicken Schnitte auf einer Fläche von 50 mm² im Querschnitte 28 durchschnittene Trichinen, am Längsschnitt 8 Trichinen.

Die einzelnen Trichinen zeigen verschiedene Grössen, welcher Befund zur Annahme berechtigt, dass wir es in unserem Falle mit einer mehrfachen Einwanderung zu thun haben, die innerhalb mehrerer Tage vor sich ging und, wie aus dem Vorhandensein von Darmtrichinen zu schliessen ist, noch nicht zum Abschluss gekommen war. Die Mehrzahl der Trichinen ist 0·6 bis 0·8 mm lang und 25—30 μ breit; die meisten derselben sind geschlängelt oder zu einem Knäuel gewunden, zeigen jedoch noch nirgends die für sie charakteristische Spirale (siehe Fig. 38—40).

In geringerer Zahl finden sich jüngere Formen, die, entweder vollständig gestreckt oder an dem einen Ende leicht hakenförmig gekrümmt, in der Achse der Muskelfaser liegen. Dieselben sind 0·25—0·4 mm lang, 18 bis 20 μ breit und zeigen noch kaum eine Andeutung von inneren Organen, welche an den grösseren Formen recht deutlich sichtbar sind. Der Sarkolemmschlauch ist in diesem Stadium entweder noch gar nicht oder nur wenig verbreitert, während der Inhalt der Muskelfaser bereits erhebliche Veränderungen zeigt. Derselbe ist in der nächsten Umgebung der Trichinen zu Muskelzellen umgewandelt, welche der Trichine direct (häufig palissadenförmig) anliegen und auf eine kurze Strecke hin den Sarkolemmschlauch vollständig anfüllen, wodurch ein wahrer Muskelzellschlauch zu Stande kommt. Die Zellen sind cubisch oder polygonal, sich gegenseitig abplattend, von 10—12 μ Durchmesser und enthalten einen chromatinreichen, 6 μ grossen Kern. Diese Muskelzellschläuche finden sich nur in der Umgebung der jüngsten Trichinen. Die grösseren Trichinenformen liegen in einer feinkörnigen Degenerationsmasse eingebettet, welche eine grössere Zahl blasser, bläschenförmiger, ovaler, 12×10 μ grosser Kerne mit scharf hervortretendem Kernkörperchen enthalten. Die Länge dieser degenerirten Strecke beträgt 0·8 bis 1·2 mm, die Breite in der Mitte 70—90 μ, woselbst der wohlerhaltene Sarkolemmschlauch um das Doppelte seines ursprünglich Lumens ausgeweitet erscheint. Letzterer zeigt in diesem Stadium bereits eine Verdickung bis zu 0·5 μ und trägt an seiner Peripherie häufig lange Kernreihen. An den beiden Spitzen dieser spindelförmigen Auftreibung findet sich eine intensive Kernvermehrung und reichliche Ansammlung von eosinophilen Leukocyten.

Die benachbarten Muskelfasern sind zum Theil normal, von gewöhnlicher Breite, mit normaler Querstreifung und nur leichter Vermehrung der Sarkolemmkerne, zum anderen Theile (in circa dem Zehntel der Gesammtzahl) in wachsartige Schollen zerklüftet und zerfallen, zwischen welchen überall eine starke Kernwucherung neben der Einwanderung reichlicher, eosinophiler Zellen zu sehen ist. Die zellige Infiltration beschränkt sich übrigens nicht nur auf diese Stellen, sondern breitet sich auch im interstitiellen Gewebe aus, woselbst sie, wie man sich an Querschnitten leicht überzeugen kann, ganze Muskelbündel durchsetzt und auf diese Weise kleine, aber dicht ge-

lagerte Entzündungsherde darstellt. Ausser der wachsartigen Degeneration ist an vielen Muskelfaserquerschnitten eine Vacuolendegeneration mässigen Grades zu beobachten.

In der Zunge finden sich die Trichinen in sehr grosser Zahl, doch nicht so reichlich als in der an die Sehne grenzenden Partie des M. biceps. Es sind vorwiegend grössere Formen zu sehen, welche noch nicht eingerollt sind, sondern geschlängelt in dem aufs Doppelte erweiterten Sarkolemmschlauche liegen. Die Zerfallsmasse und die Kernveränderung in derselben sind gleich den früher beschriebenen. Wachsartige Degeneration der benachbarten Fasern fehlt, auch ist noch nirgends eine Atrophie bemerkbar. Die Sarkolemmkerne sind allenthalben in mässigem Grade vermehrt, doch finden sich nur spärliche kleine Herde zelliger Infiltration, jedenfalls weit geringer als im M. biceps.

Im Herzmuskel bestehen eine ziemlich reichliche, diffuse zellige Infiltration und ausserdem einzelne grössere disseminirte Infiltrationsherde. Trichinen wurden nicht gesehen.

2.

Subacute Trichinose.

Marie H., 26jährige Ziegelarbeiterin, wird am 4. Mai 1895 in das Kaiser Franz Joseph-Spital aufgenommen.

Anamnese: Patientin ist im siebenten Monate gravid und fühlt sich seit einigen Wochen krank. Es trat Schmerz auf der Brust hinzu, der sich besonders beim Husten einstellte, später auch Schmerz im Abdomen; im Anschlusse daran besteht seit 14 Tagen intensive Athemnoth. Weiterhin entwickelte sich allmälig Heiserkeit, die in den letzten Tagen an Intensität zunahm. Seit der Verschlimmerung des Leidens sind die unteren Extremitäten ödematös. Appetit fehlt. Der Stuhl ist unregelmässig, zumeist retardirt. Für Lues besteht kein Anhaltspunkt.

Am 5. Mai Partus einer siebenmonatlichen Frucht; Geburtsact von normalem Verlaufe.

Status praesens vom 6. Mai 1895: Die Kranke ist mittelgross, von mässig kräftigem Knochenbau. Das Sensorium ist frei. Sie ist auffallend blass und complet aphonisch. Es besteht starkes Oedem der unteren Extremitäten, welches bis über die Kreuzgegend hinaufreicht; im Gesichte ist kein Oedem zu bemerken. Die Musculatur ist allenthalben gut entwickelt, dabei ist jedoch eine kolossale Mukelschwäche auffällig. Der M. biceps brachii fühlt sich beiderseits grobsträhnig und auffallend hart an, er wird bei der Contraction kaum viel härter, als er es schon im erschlafften Zustande war, dabei ist er leicht druckschmerzhaft. Die übrige Musculatur zeigt beim Betasten keine Abnormität. Patientin fiebert mit remittirendem Typus bis 39·2°; der Puls frequent, schwankt zwischen 112 und 132, hat eine niedrige Welle und geringe Spannung. Die Respiration ist angestrengt und frequent, 26 bis 34 Athemzüge in der Minute.

Der Lungenbefund ergibt ausser einem etwas kürzeren Schalle an der rechten Lungenspitze nichts Abnormes. Die Herzdämpfung ist nicht vergrössert, über allen Ostien hört man ein leichtes systolisches Geräusch; sonst reine Töne. Keine Accentuation des zweiten Pulmonaltones. Leber, sowie Milz sind nicht vergrössert. Das Abdomen ist etwas vorgewölbt und schlaff, die rechte

Unterbauchgegend leicht druckempfindlich. Harn: Menge vermindert (unter 1000 cm^3), specifisches Gewicht 1006—1011, Albumin in Spuren. Im Stuhle finden sich keine Entozoën. Normale Lochien.

Decursus: Das remittirende Fieber dauert fort, übersteigt jedoch nicht 39°. Heiserkeit unverändert, Appetit andauernd schlecht. Das Oedem steigt bis über den Thorax. Blässe und Mattigkeit nehmen rapid zu. In den letzten Tagen steigert sich noch die Dyspnoë, und Patientin klagt über Schmerzen in den Beinen. Am 17. Mai Exitus letalis.

Sectionsbefund: Trichinosis. Hydrops universalis. Degeneratio organorum. Uterus post partum ante dies XIII.

Im M. biceps brachii finden sich reichliche Trichinen; sämmtliche sind bereits ausgewachsen und in einer mehr oder weniger vollständig ausgebildeten Kapsel eingeschlossen (siehe Fig. 41). Die Kapseln sind spindelförmig oder citronenförmig von 0·6—0·7 mm Länge und 0·15—0·2 mm Breite; die Dicke ihrer Wand beträgt 10—20 μ. Häufig ist die Kapsel noch nicht vollständig geschlossen; in diesen Fällen kann man fast regelmässig den verdickten Sarkolemmschlauch, der wie eine starre, mit degenerirter Muskelsubstanz erfüllte, 40—50 μ breite Röhre aussieht, noch eine längere Strecke weit verfolgen. In manchen Fällen ist der Sarkolemmschlauch leer und zusammengefallen, wie z. B. in Fig. 41. Besonders fällt die Häufigkeit der Durchschnitte solcher Röhren am Querschnitte auf, wo sie als dicke Ringe einen mehr oder weniger deutlichen Inhalt von Muskelsubstanz einschliessen (Fig. 44). In vielen liegen ausserdem einer oder mehrere Kerne, in einzelnen auch ein vollkommen normaler Muskelfaserquerschnitt mit deutlicher Cohnheim'scher Felderung (ein Beweis dafür, dass die trichinenhaltige Muskelfaser nicht vollständig zu Grunde zu gehen braucht). Die Trichine selbst liegt der Kapselwand nicht direct an, sondern ist in einer lockeren Masse eingebettet, welche im gehärteten Präparate eine netzartige Structur zeigt und blasse, ovale Kerne enthält, die sich durch ein mit Hämatoxylin-Eosin sich roth färbendes Kernkörperchen von anderen Kernen des Präparates unterscheiden. In vielen Muskelfasern, in welchen die Kapsel noch nicht geschlossen ist, sind dieselben auffallend gross, 18×14, selbst $23 \times 12\,\mu$, das Kernkörperchen enthält 4—6 μ im Durchmesser. An anderen Stellen, wo die Kapsel schon geschlossen ist, erscheinen diese Kerne geschrumpft, $12 \times 10\,\mu$ gross, mit einem ausgezackten Contour; dabei tritt das Kernkörperchen weniger scharf hervor. Fast überall, besonders aber dort, wo der Abschluss der Kapsel gerade beginnt, ist eine polare Anhäufung dieser Kerne auffällig.

In der Umgebung der Trichinenkapseln findet sich allenthalben eine ziemlich beträchtliche Rundzelleninfiltration, welche in besonders dicker Schichte die beschriebenen Ausläufer der Kapseln, so weit sich diese verfolgen lassen, umhüllt. Am Längsschnitte erscheint sie streifenförmig, am Querschnitte in der Form kleiner, rundlicher Herde, welche ausser der central gelegenen trichinenhaltigen Faser noch eine mehr oder weniger grosse Anzahl der benachbarten Muskelfasern einschliesst. Uebrigens besteht auch eine diffuse Infiltration des interstitiellen Gewebes und eine allgemeine Vermehrung der Sarkolemmkerne mässigen Grades, sowie auch vielfach eine starke Zellwucherung in der Umgebung der Gefässe beobachtet wird. Eosinophile Zellen finden sich nirgends.

Die Muskelfasern sind im Allgemeinen stark verschmälert, zeigen aber keine auffallende Degeneration; ihre Querstreifung ist fast überall wohl er-

halten, die Sarkolemmkerne sind leicht vermehrt. In spärlicher Zahl finden sich wachsartig degenerirte Fasern. Die Breite der Muskelfasern beträgt im Mittel zwischen 20 und 30 μ, doch finden sich auch atrophische Fasern bis zu 10 μ; auch hier ist die Querstreifung zumeist vollständig erhalten, nur wenige der sehr schmalen Fasern erscheinen blass und homogen. Stellenweise sind die Muskelfasern weiter voneinander abstehend, indem sie durch lockeres, kernreiches Bindegewebe auseinander gedrängt sind. Regenerationserscheinungen wurden im Allgemeinen nicht beobachtet, auch zwischen wachsartig degenerirten Schollen fanden sich weder Muskelknospen noch Muskelzellen, nur einzelne Male wurde zwischen mässig atrophischen Fasern sehr schmale Fasern mit blassem Protoplasma ohne Querstreifung und deutlichen, central gelegenen Kernen angetroffen, welche als regenerirte Fasern hätten angesehen werden können.

Häufiger, als man es im Muskelgewebe gewohnt ist, trifft man auf Durchschnitte von Nervenstämmchen, welche stellenweise sogar sehr dicht nebeneinander gesehen werden; desgleichen finden sich ziemlich reichlich neuromusculäre Stämmchen.

3.

Obsolete Trichinose.

Marie Sch., 61 Jahre alt, kam am 26. September 1897 mit schweren Erscheinungen einer Pylorusstenose in die Spitalsbehandlung. Sie datirt den Beginn ihrer Beschwerden auf das Frühjahr und will während der letzten Zeit vorher stets gesund gewesen sein. Wie vom Bruder der Patientin nachträglich erhoben wird, erkrankte dieselbe vor 17—18 Jahren schwer unter Fieber, Delirien und überaus starken Schweissen (das Gesicht soll dadurch ganz nass gewesen sein). So lag sie drei bis vier Tage zu Hause und wurde, da sich der Zustand verschlimmerte, ins Spital gebracht. Nach zwei Tagen sah sie ihr Bruder wieder und erschrak darüber, dass der Kopf der Patientin gross und dick geworden war, insbesondere waren die Augen stark verschwollen. Dieser Zustand soll gegen acht Tage gedauert haben, darauf verschwand die Geschwulst wieder, doch musste Patientin noch vier Wochen lang im Spitale bleiben. Nach weiterer 14tägiger Reconvalescenz zu Hause konnte sie ihrer Beschäftigung als Bedienerin wieder nachgehen.

Status praesens: Bei der Aufnahme ist Patientin bedeutend abgemagert, einer allgemeinen Kachexie entsprechend, die Musculatur zeigt keinerlei auffällige Symptome, ist auch nirgends druckempfindlich. Die Arterien sind rigid, die Pulswelle niedrig, die Pulsspannung unter der Norm. Temperatur normal. Starke Dilatation des Magens; oberhalb des Nabels ein kleinfaustgrosser, harter Tumor tastbar. Mehrmaliges Erbrechen von verändertem Blute. An den inneren Organen sonst normaler Befund.

Wegen Erscheinungen einer schweren Pylorusstenose wird am 4. October 1897 durch Herrn Primararzt Dr. Schnitzler die Gastroenterostomie ausgeführt. Vom 16. October ab fühlt sich Patientin etwas wohler; seit dem 30. October wieder häufiges Erbrechen, daneben unstillbare Diarrhöen, welche die Patientin sehr schwächen. Die Kachexie schreitet vor. Am 27. December ist die Musculatur allenthalben stark druckschmerzhaft. Unter hochgradiger Abmagerung tritt am 4. Januar 1898 der Exitus letalis ein.

Sectionsbefund: Carcinoma partis pyloricae ventriculi valde exulcerati et carcinosis miliaris pulmonum. Gastroenterostomosis ante III menses facta. Mycosis oidica oesophagi. Trichinosis obsoleta.

Zunge frei von Trichinen. Kehlkopfmuskel ganz spärlich, die Muskeln der oberen Extremitäten (M. pectoralis, M. deltoides, die langen Fingermuskeln und Extensoren) von zahllosen, zum Theil verkalkten Trichinen durchsetzt. Herzmuskel frei, Zwerchfell mässig besetzt. Einzelne Exemplare finden sich in der Pleura pulmonalis ganz oberflächlich gelegen. Die langen Bauchmuskeln ausser dem Psoas einzelne Trichinen enthaltend; Oberschenkel- und Wadenmuskel mit zahlreichen Trichinen besetzt.

Der obere und mittlere Oesophagus mit dicken, bis zur Häfte der Circumferenz überkleidenden Soormembranen überzogen. Im Magen der Murphy-Knopf. Das Pylorusdrittel von einem stark zerfallenden Carcinom eingenommen. An der hinteren Wand der Anastomose ein kleines, indurirtes Geschwürchen.

Der Fütterungsversuch mit dem trichinösen Muskelfleisch gibt ein positives Resultat.

Histologischer Befund: Es werden die Mm. biceps brachii, rectus abdominis und das Zwerchfell genauer untersucht. Unter diesen ist der M. biceps viel stärker als die übrigen von Trichinen durchsetzt, welche hier auch deutlicher mit freiem Auge sichtbar sind. Das Muskelfleisch ist blassroth, wogegen das des M. rectus abdominis und des Zwerchfells gelbbraun degenerirt erscheint.

Im M. biceps liegen die Trichinen in eirunden, sehr dickwandigen Kapseln spiralig eingerollt (Fig. 42, 43). Die Kapseln sind zumeist 0·3—0·4 mm lang, 0·18—0·2 mm breit, die Dicke derselben beträgt 20—30 μ und selbst noch darüber. Im frischen Zustande und an in Glycerin aufbewahrten Präparaten erscheint der grösste Theil der wohlerhaltenen Trichinenkapseln mit feinsten Kalkkörnchen dicht imprägnirt, an den Polen ist häufig die Kalkablagerung eine intensivere, doch ist sie nirgends so dicht, dass nicht die Trichine durch die Kalkhülle hindurch deutlich sichtbar wäre. In Präparaten, welche in Müller'scher Flüssigkeit gehärtet worden waren, haben sich diese Kalkkörnchen auch ohne weiteren Säurezusatz vollständig aufgelöst; hier sind die Kapseln homogen oder leicht concentrisch geschichtet, einzelne lassen eine etwas dunklere Innenschichte erkennen. Zwischen der Trichinenwand und der Kapselwand findet sich zumeist nur eine geringe Menge einer lockeren Substanz, in welcher einzelne ovale, blasse, $12 \times 10\,\mu$ grosse Kerne mit deutlichen Kernkörperchen eingelagert sind. Eine grosse Zahl der Trichinen ist wohl erhalten. Von der alten Muskelfaser ist keine Spur mehr vorhanden. An den Polen der Kapsel finden sich zumeist grössere Blutgefässe, zwischen denselben einzelne Fettzellen in einem lockeren, kernreichen Bindegewebe. Zuweilen ist daselbst auch eine geringe Rundzelleninfiltration zu beobachten.

Neben diesen ausser einer leichten Imprägnirung durch Kalksalze normalen Trichinenkapseln zeigt ein grosser Theil Veränderungen (Fig. 46, 47). In manchen derselben sieht man nur mehr Reste von der Trichine, welche keine Hämatoxylinfärbung mehr annehmen, ebenso sind auch die Kerne im Inneren der Kapsel zu Grunde gegangen und nicht mehr färbbar. Andere sind statt der Trichine mit Fettgewebe erfüllt, in dessen Zwischenräumen häufig einzelne Wanderzellen eingedrungen sind. Ein Theil dieser degenerirten Kapseln ist nach Resorption des Inhaltes von der Seite her zusammengedrückt. Die-

selben erscheinen am Längsschnitte wie eine leere, dickwandige Tasche von 300 μ Länge, 60—80 μ Breite; am Querschnitte (siehe Fig. 47) sind dieselben von der breiten Seite getroffen, daher kürzer. Eine nennenswerthe zellige Infiltration findet sich an diesen degenerirten Kapseln und in ihrer Umgebung nicht; überhaupt sind nirgends entzündliche Erscheinungen nachweisbar.

Die Musculatur ist im Allgemeinen stark atrophisch, und zwar in verschiedenen Partien des M. biceps in verschiedener Intensität. In den noch am besten erhaltenen Partien beträgt die Breite der Fasern im Durchschnitte 20—30 μ (60% der Gesammtzahl), circa 10% sind noch schmäler, 8 bis 18 μ. Die Querstreifung ist überall erhalten, nur an den sehr schmalen Fasern, die im Allgemeinen auch blässer aussehen, etwas verwischt. Die Sarkolemmkerne sind allenthalben vermehrt, zuweilen auch in Reihen angeordnet. Das interstitielle Gewebe ist an diesen Stellen kaum vermehrt.

Anders ist das Bild in den stärker erkrankten Partien. Hier geht kolossale Muskelatrophie mit Schwielenbildung Hand in Hand. Die einzelnen Muskelbündel sind in verschiedenem Grade afficirt; Bündel von 18—20 mm^2 im Querschnitte bestehen oft ausschliesslich aus hochgradig atrophischen Fasern von 6—10 μ, welche dicht nebeneinander stehen; in anderen Nachbarbündeln sind die Muskelfasern breiter, 15—25 μ, aber durch schwieliges Bindegewebe weit auseinander gedrängt. Daneben finden sich auch degenerirte Muskelfasern in der Form von blassen Röhren, deren Inhalt aus lockerem, granulirtem Protoplasma besteht, keine Querstreifung mehr zeigt und häufig von hellbraunen Pigmentkörnchen durchsetzt ist. Die atrophischen Fasern zeigen nur an wenigen Stellen mehr normale Querstreifung, ihr Protoplasma erscheint blass, fein granulirt, zuweilen auch von gelben Pigmentkörnchen erfüllt. Die Sarkolemmkerne sind allenthalben stark vermehrt, zuweilen bilden sie Kernplatten, welche Theile der Muskelfaser vollständig einhüllen. Das interstitielle Gewebe ist im Allgemeinen kernarm; die Kernvermehrung kommt ausschliesslich auf Rechnung der Sarkolemmkerne. Zwischen den atrophischen Muskelfasern finden sich im Bindegewebe reichliche, feinste Capillaren eingelagert; dieselben zeigen überaus zarte Wandungen und haben im Durchmesser 4 μ, sie sind an den perlschnurartig aneinandergereihten, etwas in die Länge gezogenen Blutzellen leicht zu erkennen. Daneben sieht man stellenweise in auffallend grosser Zahl Nervenstämmchen sowie auch häufig neuromusculäre Stämmchen.

Trichinenbefunde sind in diesen atrophischen Muskelpartien seltener, die vorhandenen Trichinen waren sämmtlich degenerirt.

Im M. rectus abdominis finden sich nur spärliche, wohlerhaltene Trichinen; die meisten zeigen verschiedene Phasen der Degeneration und Resorption; auch hier ist nirgends eine Verkalkung sichtbar. Die Musculatur ist stark atrophisch mit besonderer Betheiligung einzelner Bündel, wie im M. biceps; so finden sich am Längsschnitte Strecken von 100 μ Breite, welche ausschliesslich aus schmalen Fasern von 4—6 μ (so schmalen, wie sie überhaupt nur selten gefunden werden) bestehen. Viele dieser schmälsten Muskelfasern zeigen noch eine deutliche Querstreifung, haben dunkle, central gelegene Kerne und sehen wie neugebildete Muskelfasern aus. Hie und da finden sich zwischen solchen Fasern noch breite, wachsartig degenerirte Schollen. An anderen Stellen sind Bündel von schmalen Fasern mit breiteren und zwar vollständig normal aussehenden Fasern untermischt,

deren Querschnitt 20—30 μ beträgt. Allenthalben findet sich eine Vermehrung des interstitiellen Gewebes.

Im Zwerchfell finden sich zwar nur in geringer Zahl, aber zumeist wohl erhaltene Trichinen. Die Muskelatrophie erreicht hier nur mässige Grade; circa die Hälfte der Muskelfasern zeigt einen Durchmesser von 20 μ, die andere Hälfte zwischen 8 und 12 μ. Nirgends ist eine Degeneration dieser Fasern und auch keine wesentliche Kernvermehrung an denselben zu beobachten, doch stehen überall die Muskelfasern durch Vermehrung des interstitiellen Gewebes weiter auseinander.

2. Echinokokken- und Cysticerkenkrankheit der Musculatur.

Neben den meisten Geweben des menschlichen Körpers bildet öfters auch die Musculatur den Ansiedlungsort für die Finnen verschiedener Tänienarten, für Echinokokken oder Cysticerken, doch steht sie hinter den übrigen Geweben, was die Häufigkeit der Befunde betrifft, weit zurück.

A. Muskelechinokokken.

Vorkommen.

Der Prädilectionssitz für den Echinococcus ist die Leber, darauf folgen der Häufigkeit nach Lunge, Niere, Milz, Bauchfell und Beckenorgane und dann erst das Muskelgewebe. Neisser fand unter 985 Fällen 45 Muskelechinokokken = 4·6%, Madelung unter 196 Fällen 10 = 5·1%. Einer Zusammenstellung von Teichmann zufolge, in welcher der grösste Theil der bis zum Jahre 1898 publicirten Echinococcusfälle nach ihrer Localisation geordnet ist, finden sich unter 2452 Echinococcusfällen 337 = 13·7% in den oberflächlichen Organen und von diesen 214, also 8·7% in Muskeln und dem Unterhautzellgewebe.

Trotz diesem relativ seltenen Ergriffensein der Musculatur von den Echinokokken ist die Wichtigkeit der Kenntniss dieser Muskelerkrankung einmal wegen der zuweilen nicht unbeträchtlichen localen Störungen und dann auch wegen der vielfachen diagnostischen Irrthümer einleuchtend und in den vielen Mittheilungen einschlägiger Fälle auch zum Ausdrucke gebracht worden. Uebrigens ist die Zahl der publicirten Fälle von Echinococcus in der Musculatur keine geringe.

Interessant ist, dass der erste Nachweis des Echinococcus beim Menschen durch Bremser im Jahre 1820 an einem Muskelechinococcus in der Lumbargegend erfolgte. Weitere Fälle wurden im Jahre 1834 von Dupuytren mitgetheilt.

Eine Zusammenstellung der bekannten Fälle im Jahre 1871 durch Bergmann ergibt 48 Fälle, eine weitere von Tavel im Jahre 1880

bereits 107 Fälle. dann die von Marguet im Jahre 1888 130 Fälle: eine spätere aus dem Jahre 1893 von Müller weist 158 Fälle auf. Die Tabelle von Marguet wurde von Most und Gerulanos bis 1898 weitergeführt und auf 214 Fälle gebracht. Die letzte tabellarische Zusammenstellung von Leusmann aus dem Jahre 1898 umfasst 237 Fälle. Diesen Fällen sind noch mehrere hier nicht enthaltene Fälle aus den vorerwähnten Tabellen beizufügen, und zwar aus der Tabelle von Müller 58, von Most 14, und 16 Fälle russischer Autoren, von Gerulanos 9 Fälle. Aus neuester Zeit kommen noch 15 Fälle französischer Autoren hinzu, welche Gross im Jahre 1899 citirt. Der Vollständigkeit halber füge ich noch 8 weitere Fälle hinzu, welche sich in den erwähnten Zusammenstellungen nicht vorfinden. [1]) Es verfügt demnach die Literatur über 357 Krankengeschichten von Muskelechinokokken.

Einwanderung und Localisation im Muskelgewebe.

Die Einwanderung der Echinokokkenembryonen aus dem Darmcanal in die Musculatur ist auf zwei Wegen möglich: 1. durch die Blutbahn (Neisser, Boncour, Audiat), wobei sie, bevor sie in den arteriellen Kreislauf kommen, zuerst in der Leber, in den Mesenterialgefässen und in der Lunge stecken bleiben. Auf diese Weise erklärt sich die Häufigkeit dieser Localisationen. Einmal in den grossen Kreislauf gelangt, können sie in alle Organe, insbesondere ins Gehirn, so auch in die Musculatur eindringen. Die Enge der Lungencapillaren, welche viele Autoren als das Haupthinderniss für das Eindringen in den grossen Kreislauf ansehen, erklärt nur die Thatsache der relativen Seltenheit der peripheren Echinokokken, sie kann jedoch die Unmöglichkeit dieses Weges nicht darthun, da ja bei der Dehnbarkeit der Lungengefässe einzelne Echinokokkenembryonen immer durchdringen werden, insbesondere, wenn man auch die Möglichkeit eines Vorhandenseins von weiteren Collateralen in nicht vollständig normalen Lungen in Betracht zieht.

Der zweite Weg ist nach der schon von den älteren Forschern (van Beneden, Leuckart) vertretenen Ansicht, die von Bergmann, Tavel und mit ihnen von der Mehrzahl der neueren Autoren getheilt wird, das Eindringen der Echinokokkenembryonen in die Peritonealhöhle nach activer Durchbohrung der Darmwand. Von hier gerathen sie entweder in den Lymph- oder Blutstrom oder in das retroperitoneale Bindegewebe und wandern von da aus in den Gefässscheiden peripherie-

[1]) Bremser in der Lumbargegend, Simon in der Wade, Busch im M. deltoides, Schwartz drei Fälle in der Leistengegend, der Aussenseite des Oberschenkels und in den Adductoren, Baietta und Rizzini im M. glutaeus maximus, Steinbrück im M. cucullaris.

wärts weiter. Die häufige Ansiedlung der Echinokokken in den grossen Gefässscheiden (Güterbock, Hansen, Most) lässt diese Art der Wanderung sehr plausibel erscheinen, zumal man eine Durchbohrung der Wand grösserer Gefässe durch die Echinokkenembryonen, die bei der Transportirung derselben durch den Blutstrom stattfinden müsste, wohl nicht gut annehmen kann. Desgleichen würde die active Wanderung die auffallende Abnahme der Häufigkeit der Echinokokkenbefunde vom Rumpfe nach der Peripherie zu verständich machen.

Eine endgiltige Entscheidung darüber, welcher der beiden Wege der häufigere ist, oder ob beide zugleich möglich sind, ist derzeit nicht zu fällen, da man bisher den Echinococcusembryo auf seiner Wanderung noch nicht beobachtet hat, sondern nur die seit längerer Zeit angesiedelten Echinococcusblasen kennt. Für den Muskelechinococcus scheint jedoch die active Wanderung mehr Wahrscheinlichkeit zu haben (Tavel).

Die Localisation der peripheren und Muskelechinococcen erfolgt an gewissen Prädilectionsstellen, welche sich, je näher der Leibeshöhle, um so häufiger finden. Nach der auf 357 Fälle erweiterten Tabelle von Leusmann betreffen 151 Fälle den Rumpf, davon 97 die Hinterseite und 54 die Vorderseite desselben, dann 90 die Oberschenkel, 41 den Hals und die Nackengegend, 39 den Oberarm, 17 den Kopf, 10 den Unterschenkel und 9 den Vorderarm.

Weiterhin hat jeder Körpertheil wieder seine besonderen Stellen für die Localisation; so werden am Rumpfe die Rücken-, Lumbal- und Glutäalmuskel, an der Vorderseite der Pectoralis, am Oberschenkel die Adductoren und der M. quadriceps, am Oberarm der M. biceps und M. deltoides, am Halse der M. sternocleïdomastoideus, am Kopfe der M. temporalis bevorzugt. Im Allgemeinen sind dies jene Muskelpartien, welche den grossen Blutgefässscheiden anlagern oder wenigstens nahe liegen. Hier entwickeln sich die Echinokokken in der Mehrzahl intramusculär im interstitiellen Bindegewebe (Valeggia) und werden beim weiteren Wachsthum häufig perimusculär oder subaponeurotisch.

Für den Ort der Echinokokkenansiedlung wird vielfach das Interveniren traumatischer Einflüsse geltend gemacht; namentlich suchen jene Autoren, welche mit Neisser die Blutbahn als den hauptsächlichsten Verbreitungsweg der Echinokokken ansehen (vorwiegend sind dies französische Autoren), die Seltenheit der Echinokokken in der Musculatur dadurch zu erklären, dass die Embryonen erst einer Gelegenheitsursache bedürfen, die ihnen die Localisation im Muskelgewebe ermöglicht. Als solche Gelegenheitsursachen werden vor Allem traumatische Einflüsse angesehen. Thatsächlich findet sich in den Anamnesen häufig die Angabe von Contusionen, die an den Stellen eingewirkt hatten, wo später Echinokokkengeschwülste auftraten oder bemerkt wurden.

Marguet und Audiat halten den durch das Trauma bedingten Wechsel der Blutfülle in den Gefässen für ausreichend zur Fixation des Echinokokkenembryo. Boncour, Kirmisson, Valeggia, Bertelé u. A. sehen nur dann das Trauma als ätiologischen Factor an, wenn es ein Blutextravasat hervorgerufen hat. In solchen Extravasaten sieht man nach der Resorption des ausgetretenen Blutes eine Echinococcuscyste zurückbleiben.

Häufig wird zur Stütze dieser Ansicht das Experiment von Klencke citirt, der eine Aufschwemmung von kleinen Echinokokken-Tochterblasen in die Blutbahn injicirte und in jenen Stellen, an welchen er bald nachher Contusionen erzeugt hatte, die Localisation der Echinococcusblasen beobachtete.

Die neueren und namentlich der grösste Theil der deutschen Autoren sprechen dem Trauma die determinirende Wirkung auf die Localisation des Echinokokkenembryo ab und schränken die Beziehung desselben zum Echinococcus darauf ein, dass eine bereits vorhandene, aber indolente Echinococcusgeschwulst durch ein Trauma empfindlich wird und dem Träger dadurch erst zur Kenntniss gelangt, oder dass dadurch eine Entzündung, ja selbst Eiterung hervorgerufen wird, oder dass der Echinococcus aus seiner ursprünglichen Lage gerückt wird, oder dass der Echinococcussack platzt, wodurch die Möglichkeit zu multipler Echinococcusbildung durch neue Ansiedlung von Tochterblasen gegeben wird.

Dass gerade diese Gegenden, wo Echinokokken angesiedelt sind, so häufig von Traumen betroffen werden, ist nicht allein dem Zufalle zuzuschreiben, sondern auch dem Umstande, dass solche Muskelpartien durch den eingelagerten Fremdkörper vulnerabler sind als das normale Gewebe.

Das Verhältniss der Echinokokken zur Musculatur ist kein so inniges wie das der Trichinen, da die Echinokokken nicht in directer Beziehung zur Muskelfaser stehen. Sie wandern in das intermusculäre Gewebe ein und gelangen dort zur weiteren Entwicklung. Die Muskelfasern werden dabei erst in zweiter Linie vorwiegend durch die allgemeine Fremdkörperwirkung des wachsenden Tumors betroffen. Auch die Lage zur Musculatur ist bei den als Muskelechinokokken beschriebenen Fällen verschieden und bei gewissen Tumoren oft auch schwer zu bestimmen. Die Echinococcuscysten liegen entweder subfascial oder, was zumeist der Fall ist, intermusculär innerhalb grösserer Muskelgruppen, so z. B. der Adductoren. Zuweilen dringen sie auch von den Gefässscheiden aus gegen die Musculatur vor und liegen der letzteren dann seitlich an, wobei die Kapsel des Parasiten innig mit dem Muskelgewebe verwächst.

Der Echinococcus wird in der Regel als solitärer Tumor beobachtet, nur selten kommt er multipel vor. Gerulanos fand unter 214 Fällen nur 19 dieser Art. Die Multiplicität ward von Gerulanos für seinen Fall durch massenhafte Auswanderung von Echinokokkenembryonen erklärt; in anderen Fällen kann aber auch in Folge von Ruptur der Mutterblase eine Dissemination der Tochterblasen in der Umgebung der ersteren mit nachträglicher Ansiedlung daselbst stattfinden, wie an anderen Körperstellen mehrfach nachgewiesen wurde (v. Volkmann, Lihotzky und Andere).

Klinische Symptome und Verlauf.

Während der Localisation der Echinokokkenembryonen im Muskelgewebe, und in den Anfangsstadien ihrer Entwicklung scheinen überhaupt keine Symptome von Seiten der Muskelechinokokken aufzutreten, wenigstens kann man in den vorhandenen Krankengeschichten nichts dergleichen auffinden. Die Patienten bemerken die Echinococcusgeschwulst erst, wenn sie eine gewisse Grösse erreicht hat, oder wenn die betreffende Muskelpartie durch ein Trauma schmerzhaft geworden ist. Oefters wurde sie erst nach dem Verschwinden eines auf traumatischen Wege entstandenen Hämatoms wahrgenommen.

Der Tumor ist anfangs vollständig indolent, wächst überaus langsam und kann auch jahrelang stationär bleiben, bis er auf einmal, wie es bei einer grösseren Zahl von Fällen beschrieben wird, rasch zu wachsen beginnt. Ein plötzliches, in anderen Fällen schubweises Wachsthum gilt als charakteristisch für die Echinococcusgeschwulst (Bergmann, Most). Die rasche Vergrösserung beängstigt den Patienten und veranlasst ihn, einen Arzt zu befragen, trotzdem noch keine Schmerzen, höchstens eine gewisse Behinderung, die einer Functionsstörung des betreffenden Muskels entspricht, aufgetreten sind.

Man constatirt gewöhnlich in der Tiefe der Musculatur einen elastisch gespannten, glattwandigen Tumor, der, so lange er eine gewisse Grösse (Ei- oder Orangengrösse) nicht überschritten hat, mit dem Muskel, dem er angehört, während der Erschlaffung seitlich verschieblich ist, während der Contraction fix wird. Je nach seiner Lage innerhalb einer Muskelgruppe kann er bei Contraction dieser Muskel entweder deutlicher hervortreten oder verschwinden. Grössere Tumoren — es wurden solche bis zur Strausseneigrösse, selbst Mannskopfgrösse beobachtet — haben eine mehr selbstständige Lage und treten zwischen der Musculatur hervor, dieselbe zur Seite drängend. Die Consistenz der Echinococcusgeschwulst kann sehr verschieden sein, sie kann je nach der Spannung der Cystenwand zwischen elastischer Härte und lipomartiger Weichheit schwanken. Die grösseren Tumoren zeigen gewöhnlich deutliche Fluctuation,

sowie auch die meisten kleineren Cysten, welche oberflächlich gelegen sind. Bei anderen ist die Fluctuation oft undeutlich oder sie fehlt auch ganz, wenn die Cystenwand stark gespannt ist, oder wenn die Cyste im Innern des Muskels liegt. Ebenso ist das Hydatidenschwirren nach den übereinstimmenden Angaben der Autoren nur ausnahmsweise mit Sicherheit nachzuweisen; in den meisten Fällen fehlte dieses diagnostisch werthvolle Symptom vollständig. In der Tabelle von Leusmann wird es unter 237 Fällen nur sechsmal erwähnt. Einzelne Male wurde eine Lappung des Tumors, ähnlich wie bei einem Lipom, gefühlt (Bergmann, Most), die zuweilen auf Sinuositäten der Cyste zurückzuführen ist. In einzelnen Fällen können grosse Muskelechinokokken zu diffuser Anschwellung der betreffenden Körperstelle Veranlassung geben, die, wie Bergmann mittheilt, selbst zur Verwechslung mit Pseudomuskelhypertrophie geführt hat.

Wie bereits erwähnt, verlaufen die Echinococcuscysten bis zu einer gewissen Grösse in der Regel schmerzlos, da sich Nerven und Muskeln durch das langsame Wachsthum der Geschwulst an die Dislocation und die Zerrung gewöhnen (Bergmann). Sie verursachen nur durch die Functionsstörung Beschwerden, welche je nach der Grösse und dem Sitze des Tumors natürlich sehr verschieden sein können. Bei grösseren Tumoren wird häufig über ein Gefühl von Spannung oder Schwere an Ort und Stelle geklagt, zuweilen auch über Schmerzen bei Bewegung, namentlich bei Ermüdung des Muskels, die in der Ruhe wieder verschwinden. In anderen Fällen können auch kleinere Cysten zu hartnäckigen, selbst unerträglichen Schmerzen Veranlassung geben, namentlich dann, wenn sie bei ihrer häufigen Lage in der Nähe der Gefässscheiden einen constanten Druck auf die Nervenstämme ausüben. Sie verursachen in solchen Fällen irradiirende Schmerzen, welche anfänglich häufig falsch gedeutet werden; Most fand diese unter 17 Fällen viermal. Zuweilen finden sich schon Schmerz und Functionsstörung zu einer Zeit, da von einer Geschwulst noch nichts zu erkennen ist, wenn die den Echinococcussack einschliessende Bindegewebskapsel frühzeitig mit der Nervenscheide verwächst, oder wenn ein Nervenstamm direct in die Kapsel bei ihrem Wachsthum eingeschlossen wird. Im letzteren Falle kann daraus dem Patienten ein sehr qualvolles Leiden erwachsen, da jede geringste Bewegung durch Zerrung an den Nerven Schmerzen hervorruft. Nur in peinlicher Ruhelage sind die Kranken schmerzfrei. Ein Beispiel einer solchen schweren Complication führe ich in einer auf S. 356 folgenden Krankengeschichte an.

Bei Druck einer Echinococcuscyste auf grössere Venenstämme kann es auch zu localem Oedem kommen. Das allgemeine Befinden ist durch den Echinococcus in der Regel nicht im Geringsten gestört, eben-

sowenig finden sich locale entzündliche Erscheinungen, so lange keine Vereiterung der Cyste oder deren Umgebung auftritt.

Die Echinokokken selbst unterscheiden sich in der Musculatur nicht von denen in anderen Organen, doch scheint ein plötzliches Wachsthum und die Vereiterung bei den Muskelechinokokken häufiger vorzukommen als bei den anderen. Der Grund hiefür ist wohl in der häufigen Gelegenheit zu Traumen zu suchen, welchen gerade die Musculatur in hohem Masse ausgesetzt ist. Contusionen verschiedener Art, aber auch übermässige Muskelcontractionen können schon in einer Intensität, welche das normale Muskelgewebe noch nicht zu schädigen braucht, in der Umgebung der Echinococcuscyste zu einer entzündlichen Reizung führen, die den Echinococcus zu einem raschen Wachsthum veranlasst. In vielen Fällen dürften dabei auch kleine Muskelzerreissungen vorkommen. Nach stärkeren Traumen wurden selbst grössere Hämatome beobachtet.

Häufig schliesst sich an solche Verletzungen die Vereiterung der Echinococcuscyste oder deren Umgebung an, die dann mit mehr oder weniger stürmischen Erscheinungen unter dem Bilde einer acuten eiterigen Myositis verläuft. Schwere, tiefe Phlegmonen, selbst Pyämie mit tödtlichem Ausgange können einer solchen Eiterung folgen (Poullet, Mason u. A.). Auch ein Platzen des Echinococcussackes wurde beobachtet. Dasselbe signalisirt sich durch das Auftreten von Urticaria als Symptom der Aufnahme von toxischen Stoffen aus der Echinococcusblase in die Blutbahn des Wirthes, wie es auch öfters nach Probepunction vorkommt. Einzelne Autoren (Colleville et Guénart) beschreiben auch ein rasches Einsetzen einer stärkeren Muskelatrophie nach dem Platzen eines Echinococcussackes, das sie auf eine giftige Wirkung der Echinococcusflüssigkeit zurückführen.

Nicht selten stirbt der Echinococcus ab und geht darauf regressive Veränderungen ein. Dieser Vorgang kann, so lange er eine einfache Involution darstellt, im Gegensatz zur Vereiterung lange Zeit für den Wirth unschädlich sein, doch wird er zumeist von localen Entzündungserscheinungen begleitet, die in einer stärkeren Entwicklung der bindegewebigen Kapsel gipfelt, und kann schliesslich nach theilweiser Resorption des Echinococcusinhaltes, der sich allmälig zu einer glaserkittartigen Masse (Boyron) eindickt, in einer Schwiele ausheilen. Schwerere Störungen werden bei dieser Spontanheilung nur dann beobachtet, wenn Nervenstämme in der Kapsel eingewachsen sind, wie in dem erwähnten Falle meiner Beobachtung (siehe S. 356).

Diagnose.

Die Diagnose des Muskelechinococcus gilt in der Regel für schwer, wenn es sich nicht um grosse Tumoren handelt, die bereits zwischen den

Muskeln hindurch an die Oberfläche hervortreten. Doch sind auch kleinere Tumoren häufig einer Wahrscheinlichkeitsdiagnose zugänglich. Wenn auch die Behauptung Nélaton's, dass Tumoren, die sich im Muskelfleische entwickeln, mit grosser Wahrscheinlichkeit für Echinococcuscysten anzusehen sind, mit Recht als zu weit gehend aufgefasst wird (Audiat), so ist es doch richtig, dass die meisten Fehldiagnosen (es wurde weit über die Hälfte der publicirten Fälle nicht einmal vermuthungsweise diagnosticirt), dadurch entstehen, dass die Echinococcuscysten verkannt und für andere Tumoren gehalten wurden, so für Lipome, kalte Abscesse oder vereiterte Lymphdrüsen, für Sarkome, auch Fibrome. Dagegen haben sich die Wahrscheinlichkeitsdiagnosen, die auf Muskelechinococcen gestellt worden sind, zumeist als richtig erwiesen. Es erhellt daraus, dass man im Allgemeinen zu selten an Echinococcus denkt und zur sicheren Stellung der Diagnose das Vorhandensein von Fluctuation, oder gar Hydatidenschwirren erwartet.

Um diesen Fehler zu vermeiden, ist es daher rathsam, bei jedem Tumor, den man als innerhalb der Musculatur gelegen diagnosticirt, die Möglichkeit eines Echinococcus in Betracht zu ziehen, zumal wenn der Tumor, der sich im contrahirten Muskel hart anfühlt, während der Erschlaffung des Muskels weicher wird, wodurch er sich von harten, soliden Tumoren (Fibromen, einzelnen Sarkomen) unterscheidet, und namentlich dann, wenn aus der Anamnese ein anfängliches Indolenzstadium der Geschwulst bekannt ist und in späterer Zeit ein rasches oder ruckweises Wachsthum angegeben wird. Dieses letzerwähnte Verhalten wird geradezu als pathognomonisch angesehen. Zuweilen kann auch das Vorhandensein eines Echinococcus an anderer Stelle zur Diagnose eines Muskelechinococcus benützt werden.

Die Sicherstellung der Diagnose kann am raschesten durch die Probepunction erreicht werden, namentlich wenn es sich um einen noch lebenden Echinococcus handelt. Der Inhalt der normalen Echinococcuscyste ist eine bernsteingelbe, klare, eiweissarme Flüssigkeit, die viel Kochsalz und in geringer Menge Traubenzucker enthält, und in welcher man mikroskopisch Haken und lamellöse Membranstückchen nachweisen kann. Leider sind die einzelnen Characteristica nicht immer vorhanden: so ist die Eiweissarmuth nur im positiven Sinne verwerthbar, im negativen nicht, da unter Umständen auch viel Eiweiss gefunden wird (Hansen). Das sicherste Merkmal ist der Befund von Haken, der auch in vereiterten Cysten zumeist positiv ausfällt, wenn dieselben auch zuweilen nur spärlich vorhanden sind und oft erst nach längerem Suchen nachgewiesen werden können.

Leider werden bei der Punction öfters unangenehme Intoxicationserscheinungen beobachtet, welche durch Resorption der in das inter-

musculäre Gewebe eingesickerten Echinococcusflüssigkeit verursacht werden und zumeist als Urticaria mit oder ohne Fieber auftreten. In einem Falle Tavel's entstand sie kurz nach der Punction und dauerte acht Tage lang. Bergmann beobachtete am Tage nach der Operation Schüttelfrost mit Fieber und Erythem.

Gefährliche Folgen, wie sie nach der Punction bei Echinokokken an anderen Organen, namentlich der Brust- und Bauchhöhle, beobachtet wurden (siehe: Mosler und Peiper), sind beim Muskelechinokokkus bisher noch nicht bekannt gemacht worden.

Therapie.

Bezüglich der Behandlung unterscheiden sich die Muskelechinokokken in nichts von jenen anderer Gewebe. Ziemlich allgemein wird der operative Eingriff mit mehr oder weniger vollständiger Entfernung der Cyste aus dem Muskelgewebe empfohlen, nachdem die Scheu vor einem grossen eiternden Hohlraume in der Musculatur durch die aseptische Behandlungsmethode glücklich überwunden ist. Früher hatte man sich aus diesem Grunde häufiger mit weniger eingreifenden, doch nur langsam unter lang dauernden Eiterungen zur Heilung führenden Methoden begnügt, so mit der Eröffnung der Cyste und Ausstopfung derselben mit Charpie, oder Punction derselben mit Injection von reizenden Flüssigkeiten (Jodtinctur) u. dgl.; Methoden, die auch heutzutage in modificirter Form angewendet werden müssen, wenn die Entfernung der Cystenwand wegen ihrer Verwachsung mit grossen Gefässen oder aus anderen Gründen nicht möglich ist. Einzelne Autoren aus neuester Zeit (Schelle, Steinbrück) warnen jedoch immer noch vor der Entfernung der Cyste in toto bei tief in der Musculatur gelegenem Echinococcus und wenden die radicale Excision nur bei kleineren, oberflächlich gelegenen Cysten an.

Histologischer Befund.

Bezüglich der Histologie des Echinococcus selbst verweise ich auf die Arbeit von Mosler und Peiper, und beschränke mich hier auf die Besprechung der Veränderungen, welche die wachsende Echinococcusblase in der sie umgebenden Musculatur hervorruft.

Der eigentliche Echinococcussack wird sehr bald, wie jeder Fremdkörper, von einer Bindegewebshülle umgeben, die vom intermusculären Gewebe geliefert wird. Durch das weitere Wachsthum werden die benachbarten Muskelbündel auseinander gedrängt, wobei die zunächst gelegenen in Folge des Druckes atrophiren, vielfach auch vollständig zu Grunde gehen, so dass man sie bei stationär gewordenen Echinococcuscysten nicht mehr zu Gesichte bekommt. Bei solchen besteht die Umgebung

der Bindegewebskapsel aus annähernd normalen, höchstens mehr oder weniger flach gedrückten Muskelfasern, welcher Befund zu der irrigen Ansicht Veranlassung gab, dass die Musculatur durch die Echinococcuscyste überhaupt nur auseinander gedrängt würde, sonst aber nicht leide.

Schwere Störungen der Musculatur werden durch Verletzungen oder durch Vereiterung des Echinococcus hervorgerufen. Im ersteren Falle wirkt das Austreten des flüssigen Inhaltes der Blase als starker Reiz auf das Muskelgewebe und führt zur Degeneration der Muskelfasern und zu interstitiellen Wucherungen. Lehne beobachtete dabei das Auftreten einer ausgedehnten, diffusen Fremdkörpertuberculose. Das Resultat dieser Veränderungen sind zuweilen sehr ausgebreitete Muskelatrophien (Colleville et Guénart) und neben gleichzeitigem Zugrundegehen des verletzten Echinococcus locale Schwielenbildungen. Dieselben zeigen keine besonderen Eigenthümlichkeiten gegenüber den anderen in der Musculatur gelegenen Schwielen, nur ist der Befund von plattgedrückten, atrophischen Muskelfasern, welche in kleinen Bündeln in der Peripherie der Schwiele gelagert sind, und aus der Umgebung der früheren Echinococcuskapsel stammen, ziemlich charakteristisch.

Die Vereiterung des Echinococcus oder dessen Umgebung durch secundäre Infection schafft ähnliche Bilder, wie sie auf S. 137 beschrieben wurden. Sie kann sich in einzelnen Fällen weit ausbreiten und zu schweren phlegmonösen Entzündungen führen, welche grössere Theile, selbst ganze Gliedmassen zerstören.

Krankengeschichte.

Echinococcus intermuscularis inveteratus.

Heinrich L., 33 Jahre alt, Sicherheitswachmann, wird am 14. Juni 1899 auf meine Abtheilung im Kaiser Franz Joseph-Spitale aufgenommen.

Anamnese: Patient überstand im 15. Lebensjahre Typhus abdominalis; er war sonst gesund. Im Januar 1898 traten zeitweise krampfartige Schmerzen an der Innenseite des linken Oberschenkels auf, welche ihn seither nicht mehr verliessen. Nach einjährigem Bestehen derselben ging er in Spitalsbehandlung, machte darauf Badecuren in Baden und Pistyan; Alles ohne Erfolg. Im Gegentheile wurden die Schmerzen continuirlich, bestehen seither auch bei Nacht in gleicher Intensität und steigern sich bei jeder Bewegung. Patient geht mühsam mit zwei Stöcken und vermeidet jede Bewegung mit dem linken Bein möglichst ganz. Im letzten Jahre ist er stark abgemagert. Potus wird in geringem Grade zugegeben, Lues negirt.

Status praesens vom 15. Juni 1899: Patient ist gross, kräftig gebaut, besitzt ziemlich gut entwickelte Musculatur und normalen Fettpolster, doch ist er auffallend blass. Es besteht remittirendes Fieber bis zu 38·7°. An den inneren Organen ist nichts Abnormes nachweisbar, die Milz ist nicht vergrössert. Der Kranke kann sich im Bette nicht auf-

setzen, er kann das linke Bein nicht von der Unterlage heben, dagegen werden Füsse und Zehen gut bewegt. Beim Versuche aufzustehen, schiebt Patient das linke Bein mit dem rechten Fusse zum Bettrande. Beim Stehen tritt er links nur mit der Fussspitze auf und hält das Bein im Knie-, sowie im Hüftgelenke gebeugt. Es besteht starke Muskelatrophie in der Gegend der Adductoren und des Vastus internus. Der Umfang des Oberschenkels beträgt (10 cm oberhalb der Patella gemessen) 36·5 cm, gegenüber rechts 42 cm. Die Waden zeigen gleichen Umfang. Jede passive Bewegung des linken Beines verursacht heftige Schmerzen; dieselben entstehen in der Inguinalgegend und strahlen sowohl gegen das Knie, als auch gegen die Hinterseite des Oberschenkels aus. Die Gelenke sind frei, ausser einer diffusen Resistenz in der Tiefe der Adductorengruppe ist nichts Abnormes zu palpiren. Die atrophische Musculatur ist ziemlich schlaff; früher sollen fibrilläre Zuckungen in denselben bestanden haben. Der Nervus cruralis ist linkerseits stark druckempfindlich. Keine Sensibilitätsstörungen, keine Parästhesien. Patellarreflex fehlt links, rechts ist er normal.

Decursus: 17. Juni. Fieber unverändert, Nachts Delirien, schlechter Appetit, Widerwille gegen Fleisch, jedoch kein Erbrechen. Stuhl retardirt, leichter Ikterus. Continuirlich heftige Schmerzen im linken Oberschenkel, welche bei jeder geringsten Bewegung unerträglich werden. Bei jeder passiven Bewegung schreit Patient auf.

22. Juni: Patient kommt bei andauerndem Fieber täglich mehr herab; die Milzdämpfung ist vergrössert, er kann das linke Bein nicht mehr spontan heben und besorgt die Umlagerung desselben mit den Händen.

Am 27. Juni treten Sopor und maniakalische Reizerscheinungen auf, der Patellarreflex ist auch rechterseits geschwunden. Unter diesen Symptomen tritt am 28. Juni der Tod ein. Die Atrophie des linken Oberschenkels ist noch weiter vorgeschritten, er misst an der höchsten Stelle 34·5 cm, gegenüber rechts 49 cm.

Obductionsbefund: Infiltratio folliculorum intestini. Cicatrices intestini ilei infimi (post typhum?). Hyperplasia glandularum lymphaticarum meseraicarum. Tumor lienis acutus. Degeneratio gravis parenchymatosa hepatis. Ecchymoses subpleurales. Degeneratio myocardii. Dilatatio cordis. Anaemia. Icterus levis. Oedema cerebri. Echinococcus intermuscularis inveteratus in regione inguinali sinistra.

In der Tiefe der Adductorengruppe findet sich eine fast hühnereigrosse Echinococcuscyste, deren Inhalt bereits stark degenerirt ist. Derselbe besteht aus einer zu Gelatine eingedickten, theils hyalinen, theils trüben Masse; in letzterer finden sich spärliche, verfettete Leukocyten. Die Wand des Parasiten ist dünn, glasig, leicht zerreisslich und steckt in einer ziemlich derben Kapsel, welche in die Musculatur übergeht. Die der Kapselwand anliegenden Muskelbündel sind stark degenerirt, von gelblich brauner Farbe. In die bindegewebige Kapsel ist ein ziemlich dicker Nervenast, ein Ast des N. cruralis eingewachsen, der im Lumen der bindegewebigen Kapsel zwischen dieser und der eigentlichen Echinococcuscyste eine Strecke von 2 cm weit frei liegt.

Mikroskopischer Befund: Die eigentliche Echinococcusmembran ist grösstentheils in Fetzen vom äusseren Theile der Kapsel abgelöst. Die einzelnen Stücke zeigen die charakteristische Streifung. Die Bindegewebskapsel besteht aus welligem, derbfaserigen, mässig gefässreichen Gewebe und ist gegen ihr Lumen hin dicht von Rundzellen infiltrirt; ausserdem enthält sie

stellenweise ziemlich grosse Nester epithelialer Zellen mit einzelnen Riesenzellen. Diese Schichte beträgt 2·5 mm und geht allmälig in die Musculatur über. Letztere ist auf eine längere Strecke hin mit breiten Bindegewebszügen durchsetzt, welche aus lockerem und gefässreicherem Gewebe bestehen als die Kapsel. Die Gefässe sind allenthalben von einer Schichte von Rundzellen umgeben, ausserdem finden sich kleine Infiltrationsherde bis weit in den Muskel hinein verstreut. Häufig finden sich auch Gruppen, selbst grössere Lager von Fettzellen im interstitiellen Gewebe eingebettet. Die Muskelfasern selbst sind, so weit sie auch im infiltrirten Gewebe liegen, stark atrophirt, einzelne sind der Querstreifung beraubt, andere sind auffallend blass und fibrillär zerklüftet, zeigen jedoch keinerlei Degeneration. Nirgends ist (auch in Marchi-Präparaten) eine Verfettung des Sarkoplasma sichtbar. Ausserhalb der infiltrirten Bindegewebskapsel sind die Muskelfasern, immer noch in kleinen Bündeln durch Bindegewebssepta abgetrennt, plattgedrückt; dieselben enthalten auf dem Querschnitt einen Durchmesser von 44×8 bis $56 \times 8\,\mu$ und zeigen normale Querstreifung sowie normale Kerne.

In weiterer Entfernung von der Schwiele zeigt die Musculatur der Adductorengruppe das Bild der einfachen Atrophie. Die Muskelfasern sind theilweise stark verschmälert, 35% derselben messen nur $20\,\mu$ und darunter bis zu $12\,\mu$; nur 25% sind zwischen 40 und $50\,\mu$ breit. Dabei tragen sämmtliche Mnskelfasern, auch die schmälsten, eine deutliche, vollkommen normale Querstreifung und normale Kerne. Nirgends sind Spuren einer Degeneration bemerkbar.

B. Cysticerken in der Musculatur.

Aetiologie.

Die Cysticerkenkrankheit entsteht ausschliesslich dadurch, dass Tänieneier, namentlich von Taenia solium, in den Magen gelangen, woselbst ihre dicke Schale gelöst wird. Die Embryonen bohren sich durch die Darmwand durch, kommen so in den Lymph- und Blutstrom und von da in die verschiedensten Organe, sowie in die Musculatur und das Unterhautzellgewebe. Die active Wanderung, welche gerade bei den Cysticerken vielfach beobachtet wurde, scheint sich nur auf kurze Strecken zu beschränken; jedenfalls lässt die Localisation der Cysticerken in menschlichen Geweben nicht so wie die der Echinokokken auf eine lange active Wanderung schliessen. Die Infection geschieht durch die Aufnahme der Tänieneier mit den Speisen, zumeist durch unreines Vorgehen der Bandwurmträger mit den abgegangenen Proglottiden, aus welchen schon bei geringem Drucke die Eier entleert werden. Dadurch können sie sich selbst oder ihre Umgebung inficiren. Auf diese Weise gelangen jedoch zumeist nur einzelne wenige Cysticerken zur Entwicklung. Die zuweilen beobachtete massenhafte Invasion kann, wie man annimmt, nur durch Aufnahme einzelner ganzer reifer Proglottiden oder selbst mehrerer

solcher in den Magen geschehen. Da die letzteren sich nur in den Fäces finden, hat man solche Infectionen ausser bei geisteskranken Koprophagen, bei welchen sie von Wendt, Birch-Hirschfeld u. A. beschrieben werden, durch eine Auto-Infection zu erklären gesucht, um die nicht zu bestreitende Thatsache des häufigen gleichzeitigen Vorhandenseins von Tänien und Cysticerken, wie die von Lewin zusammengestellte Casuistik lehrt, zu verstehen.

Die Auto-Infection, durch den Uebertritt ganzer Proglottiden in Folge eines Brechactes in den Magen ist bisher noch nicht erwiesen und scheint, wenn überhaupt, wohl nur ausnahmsweise einmal vorzukommen, da ja nur die Endproglottiden in den untersten Dünndarmpartien reife Eier enthalten und dieselben bei jeder stärkeren Peristaltik leicht abreissen, daher wohl kaum ohne besondere Zufälligkeiten in den Magen gelangen können.

Dagegen spricht der sichere Nachweis von einer allmäligen Vermehrung der Haut- und Muskelfinnen (Guttmann, Posselt) dafür, dass eine multiple Erkrankung nicht immer durch die einmalige Aufnahme einer grösseren Menge von Tänieneiern erfolgt, wie aus der annähernd gleichen Grösse der Cysticerken- geschlossen wurde, sondern durch mehrfache Einwanderung. Der Befund gleichgrosser Finnen im Gewebe spricht bei dem beschränkten Wachsthume derselben nicht dagegen.

Bezüglich der Naturgeschichte des Cysticercus cellulosae verweise ich auf die Arbeit von Mosler und Peiper in diesem Handbuche, Bd. VI.

Vorkommen.

Der Cysticercus ist in der menschlichen Musculatur ein wesentlich seltenerer Befund als der Echinococcus, und zwar nicht nur nach den in vivo diagnosticirten Fällen, sondern auch nach den zur Publication gelangten Leichenbefunden. Es gilt für den Cysticercus in der Musculatur wie für den an anderen Orten, z. B. im Unterhautzellgewebe, localisirten, dass die Diagnose beim Lebenden weit seltener gemacht wird als bei Obductionen (Dupuytren, Stich u. A.), da hier die Finnen, wenn sie nicht in grosser Menge vorkommen, wegen ihres symptomlosen und nur auf eine geringe Grösse beschränkten Wachsthumes häufig der Beobachtung entgehen. Uebrigens dürften auch bei den Autopsien, bei welchen die Musculatur nur in Ausnahmsfällen gründlich durchsucht wird, solitäre Cysticerken häufig übersehen werden.

Trotzdem die Muskelfinne beim Schweine bereits Jahrhunderte lang bekannt ist (schon Malpighi beschreibt sie 1698 sehr anschaulich).

werden sichere Finnenerkrankungen beim Menschen relativ spät gemeldet, zuerst als Leichenbefund im M. pectoralis (Werner, 1786). Die ersten klinisch beobachteten Fälle sind Hautcysticerken. Solche wurden von Peter Frank 1834, später von Chabert u. A. beschrieben, von Krukenberg bereits mit Sicherheit diagnosticirt. Einstweilen sind auch multiple Muskelfinnen als Leichenbefunde bekannt geworden (Gubain, 1837). Im Jahre 1844 erklärt Rokitansky den Cysticercus in der Musculatur für eine ziemlich häufige Erscheinung. Die erste klinische Mittheilung über Muskelcysticerken macht im Jahre 1843 Sendler, später (1851) exstirpirte Uhde eine Finne aus dem M. pectoralis. Die erste ausführliche Bearbeitung nebst Mittheilung mehrerer (acht) Fälle erfolgte im Jahre 1854 von Stich. Seit dieser Arbeit von Stich, welche nicht nur allgemeine Bestätigung fand, sondern auch vielfach benützt wurde, und deren Anschauungen bis heute kaum eine Erweiterung erfahren haben, sind im Allgemeinen nur spärliche Beobachtungen über Muskelcysticerken, namentlich über die multiplen Formen, mitgetheilt worden, weniger als man nach den Angaben von Rokitansky und Stich erwartet hätte. Im Jahre 1863 berichtet Dressel über 87 Sectionen von Finnenkranken, wobei sich 13 Fälle in der Musculatur fanden. Müller fand 1874 den Cysticercus unter 36 Fällen zwölfmal im Muskel, Haugg 1890 unter 25 Fällen sechsmal.

Es überrascht demnach das relativ seltene Vorkommen der Finnen in der Musculatur beim Menschen, seltener noch als im Gehirn, obgleich beim Thiere (Schwein) das intermusculäre Bindegewebe als der Lieblingssitz der Cysticerken gilt. Uebrigens scheint auch die Cysticerkenkrankheit im Allgemeinen, wie es Hirschberg für die Augenfinnen nachgewiesen hat, in neuerer Zeit in beständiger Abnahme zu sein. Die besondere Seltenheit der Haut- und Muskelcysticerken in Oesterreich und namentlich in Wien betont neuerdings Posselt.

Gewöhnlich finden sich Finnen in der Musculatur vereinzelt neben solchen an anderen Orten, z. B. im Gehirn; in solchen Fällen haben sie häufig im M. pectoralis major (Uhde, Schiff, E. Frank) oder im M. deltoideus ihren Sitz.

Bei multipler Invasion sind sie neben vorwiegendem Sitze im subcutanen Bindegewebe (Lewin) über die ganze Musculatur ausgebreitet und verschonen auch den Herzmuskel nicht. In solchen Fällen wird häufig eine besonders reichliche Ansiedlung zwischen dem groben Gefüge der Mm. glutaei beobachtet (Ferber). Sie durchsetzen einzelne Male den ganzen Muskel gleichmässig, in anderen Fällen liegen sie mit Vorliebe subfascial. Das Lebensalter der Patienten ist für die Cysticerkenkrankheit ohne Einfluss.

Klinische Symptome und Verlauf.

Die Einwanderung einzelner Tänienembryonen in den menschlichen Körper scheint symptomlos zu verlaufen; dass sich die Musculatur aber auch bei massenhafter Invasion reactionslos verhalten sollte, ist sehr zweifelhaft, trotzdem bisher Beobachtungen über dieses Stadium der Erkrankung fehlen, welche über Störungen von Seite der Musculatur berichten; schon die histologischen Befunde der Musculatur in der Umgebung der ausgebildeten Formen sprechen dagegen.

Die Cysticerken werden erst dann erkannt, wenn sie eine gewisse Grösse erreicht haben. Sie erscheinen dann bei multiplem Auftreten als bohnengrosse (in anderen Fällen erbsen- bis haselnussgrosse), ovale, mit dem grösseren Durchmesser in der Längsrichtung des Muskels liegende Geschwülste [1]) von nahezu gleichem Volumen und einer elastischen, ziemlich harten, oft knorpelharten Consistenz; sie sind scharf begrenzt, von glatter Oberfläche und, weil mit ihrer Umgebung nur locker zusammenhängend, leicht verschiebbar (Stich). Bei einer Lage in den oberflächlichen Muskelschichten können sie buckelförmig, zuweilen in rosenkranzartigen Streifen, die darüber gelegene Haut hervorwölben (Ferber, Bovero). Ihre Zahl ist sehr wechselnd. Manchmal sind die Muskeln so dicht mit Cysticerken durchsetzt, dass ihre Gesammtzahl Tausende übersteigt, wie Stich, Bonhomme, Lanceraux u. A. beobachteten. In dem Falle von Lanceraux waren die Thoraxmuskeln so sehr von Cysticerken durchsetzt, dass man beim Darübergleiten das Gefühl hatte, als ob man einen Sack voll Nüsse vor sich hätte. Gubain hatte für einen solchen Fall den Namen »Diathesis hydatica« gebraucht. Die solitären Formen sind gewöhnlich grösser, sie können Walnussgrösse und im entzündeten Zustande selbst bis Taubeneigrösse (Uhde) erreichen.

Im normalen Zustande sind die bereits entwickelten solitären oder nur spärlich vorkommenden Muskelcysticerken völlig schmerzlos, nur selten wird einmal Schmerz angegeben, wie in einem Falle von Hock; nach Stich sollen aber auch die multiplen Formen, selbst jene, in welchen der Muskel von Finnen ganz durchsetzt ist, keinerlei Beschwerden machen. Die letztere Angabe wird auch von den meisten späteren Autoren bestritten und ist unwahrscheinlich, da schon das mechanische Moment allein ohne den geringsten Reiz von Seiten der eingelagerten Parasiten, namentlich bei massenhafter Invasion, nicht unbeträchtliche functionelle Störungen hervorrufen muss. In den meisten Fällen wird dann auch über motorische und sensible Störungen berichtet;

[1]) Die jüngeren Muskelfinnen dürften auch beim Menschen, wie dies beim Schweine der Fall ist (Leuckart), rundlich sein, erst später wachsen sie in die Länge.

die ersteren äussern sich als Schwäche und leichtere Ermüdbarkeit, die letzteren treten in der Form von rheumatischen oder gichtischen Schmerzen auf. Stärkere Beschwerden können durch Druck eines Cysticerkus auf ein Nervenstämmchen verursacht werden. Ferber citirt auch einen Fall von multipler Finnenkrankheit (Himly), in welchem häufige Wadenkrämpfe und Krämpfe mit Steifheit der Finger beobachtet wurden.

Zuweilen treten in der Umgebung der Cysticerken, ähnlich wie bei Echinokokken, entzündliche Erscheinungen auf, die bis zur Abscessbildung führen können. Dieselben werden zumeist durch Verletzungen (anhaltender Druck, Schlag, Stoss u. dgl.), angeregt. Uhde beschreibt einen solchen Fall, in welchem ein schmerzloser Cysticercus im M. pectoralis bei einem Schlosserlehrling in Folge seiner Beschäftigung mit Bohren sich entzündete und schmerzhaft wurde.

Muskelabscesse, aus welchen sich bei der Incision abgestorbene Finnen entleerten, wurden mehrfach beobachtet, so von Fischer und Förster im M. biceps brachii, von Hecker im M. ileopsoas. Karewski beschreibt fünf Fälle von solitären Muskelfinnen in verschiedenen Muskeln, die sämmtlich in Abscessen lagen. Höchst interessant ist ein Befund Kahler's, der bei einem Falle von multipler Cysticerkenkrankheit die überaus zahlreichen Cysticercusblasen in der Haut und in den Muskeln während des Verlaufes eines Typhus abdominalis zum grössten Theile verschwinden und unmittelbar nach Ablauf des Typhus wieder neue Scolices, namentlich im Unterhautzellgewebe und in der Vorderarmmusculatur, auftreten sah. Der jedesmaligen Knotenbildung gingen Röthung und Schwellung der betreffenden Stelle voraus.

Der Verlauf der Cysticerkenkrankheit ist ein langsamer und im Allgemeinen gutartiger. Ueber die Raschheit des Wachsthums der eingewanderten Finnen in der menschlichen Musculatur ist nichts Sicheres bekannt; nach experimentellen Erfahrungen dauert es nur ein halbes Jahr, bis die eingewanderten Eier sich zu ausgewachsenen Cysticerken entwickelt haben (Guttmann). Nach ihrer Entwicklung können die Finnen längere Zeit, bis mehrere Jahre, reactionslos im Organismus des Wirthes liegen. Später gehen sie regressive Veränderungen ein, die zur allmäligen Resorption oder zur Verkalkung führen, wie schon v. Siebold und Rokitansky 1844 nachgewiesen haben.

Sendler und Stich beschreiben zuerst das »für das Gefühl spurlose« Verschwinden früher sicher nachgewiesener Cysticerken innerhalb drei bis sechs Jahren. Duguet sah sogar innerhalb sechs Monaten während des Verlaufes eines Gelenksrheumatismus 80 subcutane Tumoren bis auf sechs bis acht verschwinden. Nach Anderen (Lewin) ist dieser Zeitraum zu kurz angegeben, doch liegen weitere Beobachtungen über die Lebensdauer der Finnen nicht vor.

Diagnose.

Die Muskelcysticerken sind nicht schwierig zu diagnosticiren, wenn es sich um ein multiples Befallensein der Musculatur handelt und gleichzeitig Geschwülste im subcutanen Bindegewebe vorhanden sind. Dagegen werden solitäre Cysticerken, die in der Tiefe der Musculatur sitzen, ihrer geringen Beschwerden wegen zumeist übersehen und bilden dann einen gelegentlichen Leichenbefund. Diese sind erst der Diagnose zugänglich, wenn man wegen Verdacht auf Cysticercus in einem anderen Organe (Gehirn) die Musculatur genau absucht, oder wenn ihre Kapsel sich durch entzündliche Vorgänge verdickt hat. In diesem Falle haben die oberflächlich gelagerten Cysticerken grosse Aehnlichkeit mit einem Atherom und werden oft wohl erst nach der Incision als solche diagnosticirt. Auch sind Verwechslungen mit Gumma vorgekommen. Am entschiedensten machen sich solitäre Muskelcysticerken durch die Bildung kleiner Abscesse bemerkbar, aus deren Mitte sich nach der Eröffnung des Abscesses die bereits abgestorbenen Finne entleert.

Therapie.

Wir kennen kein Heilmittel, um die im Körper angesiedelten Cysticerken aus demselben zu entfernen oder nur darauf einzuwirken, dass sie rascher zu Grunde gehen. Auch in neuerer Zeit erwies sich die Behandlung mit den verschiedensten Medicamenten (Jod, Arsenik, Quecksilber, Benzin u. dgl.), desgleichen die Elektrolyse und Jodinjection in die Geschwulst als erfolglos (Bovero). Einzeln stehende Geschwülste können leicht excidirt werden, was dann von Vortheil ist, wenn sie an einem Orte liegen, an welchem sie beständiger oder doch häufiger Reizung ausgesetzt sind, oder z. B. durch Druck auf Nervenstämmchen störend wirken. Im Allgemeinen ist jedoch ein chirurgischer Eingriff nicht nothwendig, da die Muskelfinnen für ihren Träger gewöhnlich keine Gefahren bringen und innerhalb weniger Jahre spontan zurückgehen. Eine etwas raschere Verkleinerung der Geschwulst erzielten Davaine und Broca durch Punction der Cysten mit einer feinen Nadel, Ersterer mit nachfolgender Injection von Alkohol, wodurch die Thiere zum Absterben gebracht wurden, ebenso später Bovero durch das gleiche Verfahren mit einer Pravaz'schen Spritze und Aspiration der Cystenflüssigkeit. Natürlich ist diese Behandlungsmethode nur für oberflächlich gelegene Muskelcysticerken. vor Allem nur für Hautcysticerken anwendbar. Die Formen, in welchen der Muskel durch eine Unzahl von Finnen durchsetzt ist, sind der operativen Behandlung nicht zugänglich. Diese sind in neuerer Zeit, Dank einer besseren Prophylaxis, selten geworden.

Histologische Befunde.

Die Muskelveränderungen, welche durch die Cysticerken hervorgerufen werden, beschränken sich auf die nächste Umgebung der Parasiten. Dieselben sind je nach dem Stadium der Entwicklung des Parasiten verschieden. Bisher sind uns zwar vorwiegend nur die Veränderungen bekannt, die sich in der Umgebung der bereits ausgewachsenen Cysticerken finden, und diese bestehen vorwiegend in der Wirkung der Finne als Fremdkörper, falls nicht aus anderen Ursachen entzündliche Erscheinungen hinzutreten. Doch sind wir aus Befunden, die später erörtert werden, zu dem Schlusse berechtigt, dass bei der Einwanderung und im Anfangsstadium der Entwicklung der Parasiten schwerere (hämorrhagisch-entzündliche) Vorgänge in der Musculatur platzgreifen. Die ausgewachsenen Cysticerken erscheinen in der Musculatur bei Betrachtung mit freiem Auge als hanfkorngrosse oder als etwas grössere, eiförmige, halb durchsichtige Bläschen, in deren Mitte sich ein opaker Kern befindet, der Kopf mit Saugnäpfen und Hakenkranz. Sie liegen in einer Bindegewebskapsel, die sich aus dem intermusculären Gewebe entwickelt hat und sind von anscheinend unveränderter Musculatur umgeben. Die Kapsel ist zumeist zart und von geringer Dicke, in meinem Falle (siehe Fig. 48) ist der Cysticercus im Querschnitte $3{\cdot}2 \times 2{\cdot}2$ mm, der Scolex 0·68 mm, die Leibeswand 0·075 mm und die Bindegewebskapsel 0·1 mm dick. Letztere besteht aus dichtem, aber kernreichem Bindegewebe, welches stellenweise in die Interstitien der umgebenden Musculatur übergreift. In einzelnen Fällen sieht man schon makroskopisch die Muskelfasern direct in die Kapsel übergehen (Berger). An solchen Stellen, wo die Cysticerken häufigen Reizungen ausgesetzt sind (z. B. an den Nates durch den Druck beim Sitzen) kann die Kapsel eine bedeutende Dicke erreichen, wie schon Stich (Fall 2) beobachtet hat. In einem Falle von Lewin verhält sich sogar die Kapsel zum Cysticercus wie 5 : 1, in solchen Fällen findet sich immer auch eine beträchtliche Rundzelleninfiltration in der Peripherie der Kapsel.

Die den Cysticercus umgebende Musculatur ist auf eine geringe Strecke hin unter dem Bilde der einfachen Atrophie theilweise zu Grunde gegangen, theilweise nur verschmälert, oder in radialer Richtung plattgedrückt, dabei ist ihre normale Querstreifung erhalten geblieben, ihre Kerne sind nur wenig oder gar nicht vermehrt. Bei älteren Formen wird häufig rings um die Cyste herum eine mehr oder weniger beträchtliche Fettentwicklung beobachtet, und zwar Einlagerung grösserer Reihen von Fettzellen zwischen den Muskelfasern (Ordonez), offenbar als Ersatz für zu Grunde gegangene Muskelbündel. Daneben finden sich Reste früherer Blutungen in Form von Hämatoidinschollen. Bei dem in Fig. 48

abgebildeten Cysticercus aus der Armmusculatur[1]) sind die unmittelbar der Kapsel anliegenden Muskelfasern flachgedrückt und zeigen einen Querschnitt von im Mittel $80 \times 10\,\mu$. Andere sind noch flacher und messen oft kaum mehr als $4\,\mu$ in der Dicke; dieselben sind an der Peripherie der Kapsel nur durch ihre dunklere Färbung von derben

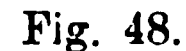
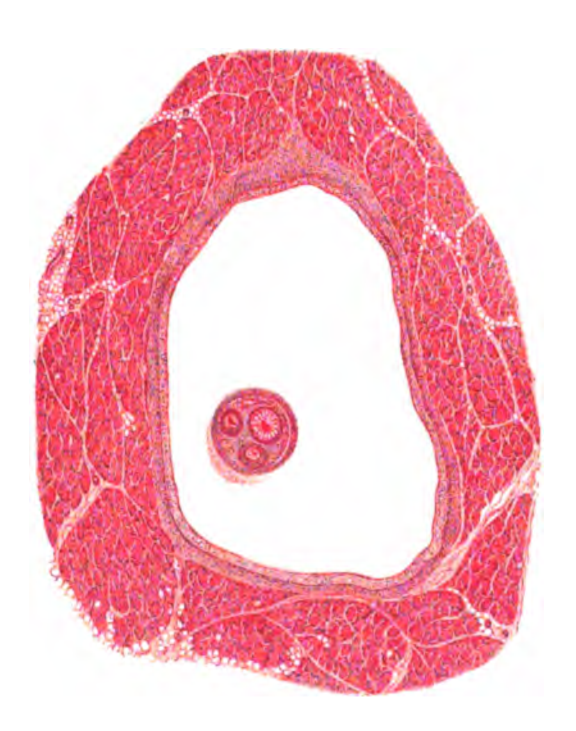


Fig. 48.



Cysticerus cellulosae aus der Armmusculatur des Menschen.

Querschnitt.

Im Centrum der Scolex mit Hakenkranz und Saugnäpfen. Der Cystenwand liegt eine dünne, aber dichte Bindegewebskapsel an. Die die Kapsel umgebenden Muskelbündel und Muskelfasern durch Druck abgeplattet. Fettgewebsinfiltration der Muskelbündel in der Umgebung. Vergrösserung 15 : 1.

Bindegewebszügen zu unterscheiden. Allenthalben findet sich in der Umgebung des Cysticercus eine deutliche, aber mässige Kernvermehrung sowohl der Sarkolemmkerne als auch der Zellen im Perimysium internum, jedoch keine Rundzelleninfiltration. Ein grosser Theil der Bindegewebs-

[1]) Das Präparat stammt von einem im Jahre 1889 im pathologisch-anatomischen Institute des Wiener Allgemeinen Krankenhauses zur Obduction gelangten Falle einer multiplen Finnenerkrankung. Die freundliche Ueberlassung eines Schnittes davon verdanke ich dem Herrn Docenten Dr. Wintersteiner.

zellen, sowie auch die Höfe der Sarkolemmkerne sind von feinen, hellgelben Pigmentkörnchen dicht erfüllt.

Der, wie es scheint, häufige Befund von Blutpigment in der Umgebung von Cysticerken wird durch die Mittheilung eines Falles von Ferber verständlich. Hier handelt es sich wahrscheinlich um eine noch frische Invasion; die Muskelcysticerken waren 6—8 mm lang, 5·5 mm breit, die Hirnfinnen zeigten überhaupt nur Stecknadelkopfgrösse. In diesem Falle war die Musculatur zwischen den Parasiten durch frische capillare Hämorrhagien dunkelkastanienbraun gefärbt. Dieser Befund entspricht auch neueren Beobachtungen an Thieren; so fand Bongert eine starke Reaction des Muskelgewebes beim Schafe.

Häufig kann man neben floriden Cysticerken auch solche sehen, die bereits abgestorben und auf dem Wege der Resorption sind. Dieselben erscheinen zuerst als collabirte Cysten, welche allmälig verkreiden und dann eingebalgte Kreideconcretionen von Hanfkorn- bis Erbsengrösse darstellen (Rokitansky), oder sie verschwinden bis auf schmale, kaum 2 mm breite und 6 mm lange, weisse, sehnig aussehende Streifen (Stich), in welchen man nach Auflösung der Kalkkörnchen noch einzelne Haken nachweisen kann.

3. Sporozoënerkrankung der Musculatur.

Vorbemerkung.

Die Sporozoën, häufig nach einer Unterordnung derselben schlechthin Gregarinen, auch Psorospermien benannt, sind zum Theile Muskelparasiten. In der menschlichen Musculatur sind sie ein seltenes Vorkommniss, und konnten darin bisher nur einzelne Male nachgewiesen werden, häufig dagegen kommen sie in der thierischen Musculatur, und zwar bei den verschiedensten Thierclassen zur Beobachtung. Zumeist bekannt ist die Muskelinfection der Fische und verschiedener, zu den Pflanzenfressern gehöriger Säugethiere; sie kommt auch bei der höchststehenden Thierclasse, bei den Affen vor. Wenn der Mensch nur in seltenen Fällen von Sporozoën befallen wird, so dürfte das darin seinen Grund haben, dass er in Folge seiner Lebensweise (Genuss vorwiegend gekochter Pflanzenkost) weniger leicht dieser Infection ausgesetzt ist, als es die Thiere sind, nicht aber, dass die menschliche Musculatur dagegen immun wäre. Uebrigens ist die Vermuthung, dass eine allgemeine Gregarinenerkrankung beim Menschen vielleicht öfters vorkommt als sie bisher hat nachgewiesen werden können, bereits von Unverricht ausgesprochen worden. Er hat eine Form der Polymyositis, die Dermatomyositis, beschrieben, welcher möglicher Weise eine Gregarineninfection zu Grunde liegt. Trotzdem Unverricht den Nachweis dafür nicht

erbringen konnte, ist die Argumentation, die ihm zu seiner Ansicht geführt hat, sehr berücksichtigungswerth. Bei der Seltenheit der Fälle ist es nothwendig, neue Beobachtungen abzuwarten und die Untersuchung auf Sporozoën in der geeigneten Zeit der Erkrankung frisch vorzunehmen; davon hängt wohl vor Allem das Gelingen des Nachweises ab. Ich theile die Ansicht Unverricht's, weil ich in der Lage war, einen gleichen Fall, wie ihn Unverricht in der »Deutschen medicinischen Wochenschrift«, 1891, S. 43, veröffentlichte, zu beobachten. Die Eigenartigkeit des histologischen Befundes, auf welchen ich später zurückkommen werde, veranlasst mich, an eine ähnliche Infection zu denken, obwohl ich auch hier offenbar wegen zu später Excision und wegen Entnahme eines allzu kleinen Muskelstückchens nicht im Stande bin, den sicheren Nachweis zu erbringen.

Historisches.

Joh. Müller entdeckte im Jahre 1841 die Sporen eines Muskelschmarotzers, die er Psorospermien nannte; er hatte sie zum ersten Male in der Augenhöhle eines jungen Hechtes, wo sie neben anderen Geweben auch die äusseren Augenmuskel bewohnten, gesehen. Zwei Jahre darauf fand Miescher schlauchartige Gebilde innerhalb der Muskelfasern bei der Maus. Später sah Bischoff (1845) und Kölliker (1850) dieselben in der Rattenmusculatur. Im Jahre 1853 beschrieb v. Hessling die gleichen Gebilde in den Muskeln des Rehes und im Herzen des Schafes; er illustrirte seine Mittheilung durch übersichtliche Zeichnungen. Ein Jahr später bestätigte v. Siebold den von v. Hessling beschriebenen Befund und identificirte denselben mit den von Miescher aufgefundenen Schläuchen, von welchen er Abbildungen beilegt. Im Jahre 1858 machte Rainey Mittheilung von ähnlichen Schläuchen, die er beim Schweine in der Musculatur vorfand. Seither werden die beiden Namen Miescher'sche oder Rainey'sche Schläuche promiscue für die damals räthselhaften, aber auch heute noch nicht vollständig bekannten Gebilde gebraucht.

Damals wurden diese Schläuche entweder für Muskeldegenerationen oder für unbekannte Schmarotzer gehalten. Rainey sah sie für den Jugendzustand von Cysticerken an, was von Leuckart widerlegt wurde.

Im Jahre 1863 bestätigte Waldeyer den Befund Rainey's beim Schweine und nannte die Gebilde Psorospermiencysten, ein Name, der seither ebenso für die Miescher'schen Schläuche wie für die von Joh. Müller entdeckten und im Muskelgewebe der Fische sich vorfindenden Schmarotzer gebraucht wird. Im Jahre 1865 zählte Ripping diese Schläuche ebenfalls den Gregarinen bei; in diesem Jahre wurden

auch beim Schafe von Leisering und Winkler die gleichen schlauchartigen Schmarotzer entdeckt und als Ursache einer schweren Erkrankung, die als Psorospermienkrankheit der Schafe beschrieben wird, erkannt. Zu diesem Befunde lieferte später (1867) Dammann das Krankheitsbild. Auch Virchow brachte Beispiele dafür, dass man beim Schweine bei unserer Infection von einer Krankheit sprechen darf. Manz kannte im Jahre 1872 die Miescher'schen Schläuche bereits bei einer grossen Reihe von Säugethieren und gibt eine genaue Schilderung dieser Gebilde, welcher seither nichts Wesentliches mehr hinzugefügt wurde. Zu gleicher Zeit beschreibt auch Siedamgrotzky Miescher'sche Schläuche beim Pferde neben schweren myositischen Erscheinungen, Befunde, welche später von Pietz (1887) in neuen Fällen bestätigt wurden. Weiterhin wurden diese Schläuche von Baranski bei Büffeln, von Huet beim Seehunde (Otaria) beschrieben. Von Balbiani erhielten sie den Namen Sarkosporidien. Von neueren Arbeiten über diese Schmarotzer sind besonders die von Moulé, Raillet, Morot, Bertram, Sanfelice, Pluymers, Laveran und Mesnil zu nennen.

Neben den Schmarotzern der Säugethiermuskel wurden auch über die Fischpsorospermien weitere Studien gemacht, unter denen die von Bütschli 1881 und Balbiani 1883 hervorzuheben sind. Von Bütschli wurden sie Myxosporidien benannt. Im Jahre 1874 hatte bereits Lunel in der Musculatur der Coregonusarten des Genfersees häufig Cysten gefunden, welche Claparède als Myxosporidien bestimmte. Dieselben Schmarotzer beschrieb später auch Zschokke (1884) und Kolesnikoff (1886); weiterhin fand Ludwig 1889 Psorospermien als Erreger einer schweren endemischen Krankheit der Barben in der Mosel, welche mit den von Joh. Müller beim Hechte entdeckten in eine Classe gehören.

In den Jahren 1888 und 1890 gibt L. Pfeiffer eine übersichtliche Darstellung der bekannten pathogenen Gregarinen; er unterscheidet Sarkosporidien, Myxosporidien, und fügt als Muskelschmarotzer auch die Gattung Mikrosporidien hinzu, welch letztere von Danilewsky in der Musculatur von Fröschen, Eidechsen und Sumpfschildkröten in der Form von kleinen Schläuchen mit feinsten Körnern entdeckt wurden (seine Publication erfolgte erst im Jahre 1891).

Neuere Arbeiten von Gurley (1891), Thélohan (1893), dann im Jahre 1898 von Doflein und Zschokke besorgen die Classification und Präcisirung der einzelnen Arten, ebenso die von Laveran und Mesnil im Jahre 1899.

Das Vorkommen der Sporozoën in der menschlichen Musculatur wurde noch bis vor kurzer Zeit in Abrede gestellt (Bütschli, Kruse). Ein Befund von Psorospermien in der menschlichen Herzmusculatur aus

dem Jahre 1863 von Lindemann gilt als nicht beweisend. Sichere Fälle von menschlicher Sarkosporidien-Infection haben Rosenberg im Herzmuskel (1892), Kartulis in den Bauchmuskeln (1893), sowie Baraban und Saint-Remy in den Stimmbandmuskeln beobachtet. Eine allgemeine Erkrankung der Musculatur, wie sie bei Thieren bekannt ist, wurde beim Menschen noch nicht beschrieben.

Eintheilung der Sporozoën.

Die Sporozoën, eine Classe der Protozoën, wurden bisher wieder in sechs Gruppen eingetheilt (Braun): in Gregarinen, Myxosporidien, Coccidien, Sarkosporidien, Mikrosporidien und Hämosporidien. Von diesen kommen für den Muskel die Myxo-, Sarko- und Mikrosporidien in Betracht. Neuere Eintheilungen verwenden den Namen Myxosporidia für die ganze uns hier interessirende Classe und setzen sie den übrigen Formen als grosse Ordnung gegenüber. Labbé theilt die Sporozoa in Cytosporidia und Myxosporidia ein, unter die ersten rechnet er die Gregarinen, Coccidien, Hämosporidien und Gymnosporidien. Die zweite Gruppe theilt er in Phaenocystida und Mikrosporidiida, welchen er als Anhang die Sarkosporidia anschliesst. Wegen der bisher noch sehr unklaren Stellung der Sarkosporidien lasse ich für unsere Zwecke der Uebersichtlichkeit halber auch die alte Eintheilung folgen und habe die drei Gruppen der Myxo-, Sarko- und Mikrosporidien beibehalten.

A. Myxosporidien.

Vorkommen.

Myxosporidien sind als Zellschmarotzer bei verschiedenen Wirbellosen und bei niederen Wirbelthieren bekannt geworden; ein Theil derselben sind Muskelparasiten. Diese kommen vorwiegend bei Fischen vor und gehören zumeist der Unterabtheilung Myxobolus an (Zschokke). Dieselben wurden beim Hecht (Myxobolus schizurus) von Joh. Müller, bei den Felchen des Genfersees (M. bicaudatus) von Lunel und Claparède, sowie von Zschokke, bei der gleichen Fischgattung (Coregonus) aus den russischen Seen von Kolesnikoff beschrieben, weiterhin bei den Barben der Mosel und des Rheines (M. Pfeifferi) von Ludwig, bei den Barben der Marne von Raillet nachgewiesen und von Pfeiffer genauer studirt, sowie später auch in anderen Flüssen Deutschlands und Frankreichs (in der Rhône von Charrin) beobachtet. Sie kommen in verschiedenen Seen und Flüssen bei den eben erwähnten Fischgattungen stets vereinzelt vor, sind aber ausserdem in verschiedenen Flussgebieten des Rheines, der Mosel, der Seine und anderen als die

Ursache ausgebreiteter Epidemien, die eine Unzahl von Fischen vernichteten, bekannt geworden.

Befunde.

Die Art der Invasion in den Körper ist noch nicht bekannt. Die Annahme Doflein's, dass der amöboide Keim der Myxosporidien durch den Darmcanal in die Blutbahn gelangt und sich durch chemotaktische Reizwirkung in einem bestimmten Gewebe localisirt, ist noch nicht bewiesen. Jedenfalls scheint sich aber bei unseren Formen der Keim intracellulär zu entwickeln. Doflein hält es für wahrscheinlich, dass noch vor der Localisation eine Conjugation zwischen amöboiden Keimen stattfindet. Die jüngsten Keime (diese Befunde stammen nicht aus dem Muskel, sondern von anderen Zellinfectionen) sind einkernig. Während des Wachsthums des amöboiden Körpers vermehren sich die Kerne, und erst, nachdem eine zimlich grosse Anzahl von solchen gebildet ist, geht die Sporenentwicklung vor sich.

Die jüngste Myxosporidien-Infection wurde bei der Barbe beschrieben; sie bildet hier kleine Schläuche innerhalb der Muskelfaser, die mit kleinen kugeligen Zellen erfüllt sind, aus welchen sich später die charakteristischen Psorospermien entwickeln. Die Schläuche liegen frei in der Muskelsubstanz, ohne dass weder von Seite des Parasiten, noch von Seite des Muskels eine Hülle um sie gebildet würde. Auch die ausgewachsenen Schläuche zeigen keine feste Umhüllung. Der Schlauch dehnt während seines Wachsthums die Muskelfaser allmälig aus und wächst dann, wenn nichts mehr von der Muskelsubstanz übrig ist, im interstitiellen Gewebe weiter. Die Infection ist gewöhnlich eine multiple, zuweilen eine reichliche, ja massenhafte. An solchen Stellen, wo die Myxosporidienschläuche dicht aneinander stehen, kann es zum »Zusammenfliessen einer ganzen Reihe von Schläuchen« kommen; dadurch entstehen Tumoren, welche die Grösse eines Taubeneies erreichen können; häufig zerfallen dieselben im Centrum abscessähnlich, brechen nach aussen durch und bilden dann kraterförmige Geschwüre, welche von Bacterien (namentlich werden grosse bewegliche Stäbchen beschrieben) und von Sporen erfüllt sind. Die Sporen werden von Pfeiffer als harte, glänzende, zweischalige Gebilde beschrieben, ohne schwanzähnliche Fortsätze, mit zwei Polkapseln, in welchen je ein Faden eingerollt ist, der durch Glycerinzusatz zum Austreten gebracht werden kann. Der Protoplasma-Inhalt der Spore enthält eine mit Jod sich braun färbende Vacuole.

Bei dem Myxobolus bicaudatus der Felche ist die Entwicklung der Psorospermiencysten etwas anders. Bei dieser Form sind überhaupt nur die späteren Entwicklungsstadien bekannt, die als regelmässige, rundliche

oder ovale Blasen von der Grösse einer Erbse bis der zu einer Walnuss im interstitiellen Bindegewebe der Musculatur liegen (Zschokke). Die Zahl solcher Cysten wird in einem Thiere bis zu 30, selbst 80 angegeben. Hier bilden sich die grösseren Cysten niemals durch Zusammenfliessen einer Anzahl kleinerer. Nach Zschokke sind die einzelnen Cysten von einer glatten, weissen, kernreichen Membran von Cigarettenpapierdicke umhüllt, an deren Bildung sowohl der Parasit als das Gewebe des Wirthes betheiligt sind (Gurley).

Der Inhalt dieser Cysten besteht aus einer milchigen oder rahmartigen Flüssigkeit, bisweilen auch käsigen Masse, welche in einer körnigen Grundsubstanz die Sporen (Psorospermien) eingelagert enthält. Die Sporen bestehen aus einem, von der Fläche aus gesehen, ovalen, von der Seite aus spindelförmigen Körper von $10 \times 7\,\mu$ Durchmesser, der in einer aus zwei Klappen bestehenden Schale eingeschlossen ist, deren wulstartige Ränder, dort, wo sie zusammenfliessen, eine Leiste bilden, und an dem einen Pol in einen doppelten, schwanzartigen Fortsatz auslaufen, welcher vier- bis fünfmal die Länge der Spore übertrifft. Die Spore enthält an ihrer vorderen Hälfte zwei ovale, scharf begrenzte Bläschen, die Polkapseln, mit je einem spiralig aufgerollten Faden, die durch zwei Schalenöffnungen hervorgeschnellt werden können.

Bei beiden Formen werden Muskeldegenerationen beschrieben, die in der Umgebung der Psorospermiencyste auftreten. Nach Zschokke wird die Musculatur der Umgebung der Psorospermiencyste bei den Coregonusarten schwammig und verfärbt sich oft grau oder violett. Thélohan beobachtete bei der Barbenerkrankung eine ausgebreitete und rapid fortschreitende Muskeldegeneration der von den Parasiten bewohnten Faser. Dieselbe ist, im frischen Zustande besehen, stellenweise von normalem Aussehen, dazwischen aber auf mehr oder weniger breite Strecken hin in glasige, stark lichtbrechende Schollen umgewandelt, an deren Rändern und in deren Zwischenräumen sich Fetttröpfchen und braune Granula finden, daneben an verschiedenen Stellen Sporenhaufen. Der nicht inficirte Muskel bleibt frei von Erkrankung. An Schnittpräparaten sieht man ausserdem an der erkrankten Faser eine starke Zellproliferation der Sarkolemm- und Bindegewebskerne. An Stellen, wo sich keine Sporen finden, zerstört die Zellwucherung allmälig die restirenden Stücke der Muskelsubstanz. Die Zellen bilden sich allmälig zu Bindegewebe um; der Schluss ist eine Sklerose der den Parasiten umgebenden Muskelpartie mit secundärer Atrophie der in denselben gelegenen Muskelfasern. Um die Sporenhäufchen selbst bildet sich vorerst eine Verdickung des Perimysiums, die allmälig zu einer Einkapselung des Parasiten führt. Ob auch die grossen Muskelabscesse, die bei den Barben kraterförmige Geschwüre bilden, durch die Myxosporidien

bedingt sind, ist noch unsicher. Von Thélohan und Charrin wurden sie auf ein Zusammenwirken der parasitären Erkrankung mit einer secundären Bacterieninfection bezogen, eine Ansicht, die in neuerer Zeit wieder dadurch unwahrscheinlich wurde, dass sich aus den geschlossenen Abscessen keine Bacterien züchten liessen (Doflein).

Die beschriebenen Muskelveränderungen finden ihr Analogon in der Psorospermienerkrankung innerer Organe, bei welcher Balbiani einen kachektischen Zustand des erkrankten Thieres, allgemeine Verfärbung seiner Gewebe, bedeutende Verminderung der rothen Blutkörperchen und extreme Vermehrung der weissen Blutkörperchen beobachtete.

Im Anschlusse an die Myxobolusarten ist noch eine Gattung von Muskelschmarotzern zu erwähnen, welche, so weit sie bis jetzt bekannt ist, zu den Myxosporidien zu gehören scheint; es ist das eine von Thélohan gebildete Gruppe von Muskelparasiten, die von ihm bei zwei Fischen, Cottus scorpio und Callionymus lyra, und von Henneguy in den Muskeln einer Palämonart aufgefunden wurde; eine Form dieses, Thélohania benannten Schmarotzers bewohnt auch die Musculatur des Flusskrebses, und hat unter den Krebsen, namentlich in Frankreich, schwere Seuchen verursacht (v. Wasielewski). Einer ähnlichen Form scheinen auch die von Peckelharing aufgefundenen und von Pfeiffer beschriebenen Schläuche in den Flossenmuskeln von Sygnathus anzugehören. Von den erwähnten Fischen besteht die Infection bei Cottus aus kugeligen Cysten von ungefähr 15 μ Durchmesser, welche isolirt, aber häufig mehrfach in den Muskelzellen liegen, dieselben zwar ausbuchten, aber nicht weiter verändern. Die reifen Sporen sind $3 \times 2\,\mu$ gross. Bei Callionymus ist dagegen die Musculatur mit einem hüllenlosen Sorus von Sporen in wechselnder Entwicklungsreife erfüllt, wobei die Muskelzelle bald zu Grunde geht (Pfeiffer).

Die Parasiten der Crustaceen stellen kleine, kugelige, von einer zarten, aber deutlichen Hülle umgebene Bläschen von 10—14 μ Durchmesser dar, welche das interstitielle Gewebe der Muskeln bewohnen. Dieselben enthalten acht ovale oder birnförmige Sporen, deren Grösse bei den kleineren Formen 2—3 μ, bei den grösseren 5—6 μ beträgt; sie haben eine helle Vacuole und einen langen Polfaden (v. Wasielewski).

B. Sarkosporidien.

Allgemeines.

Die Gruppe der Sarkosporidien (der Name stammt von Balbiani) ist die zoologisch am wenigsten bekannte Abtheilung der Sporozoën, und zwar deshalb, weil sie bisher nur in einer einzigen Entwicklungs-

form, nämlich nur als schlauchartige Gebilde, innerhalb oder zwischen den Muskelfasern beobachtet werden konnte, trotzdem zu ihrer Erforschung bereits viele Mühe aufgewendet wurde. Seit Manz (1867) haben die vielfachen neueren Untersuchungen nur Bestätigungen, höchstens unwesentliche Details dieser bekannten Form gebracht, über deren Monotonie bereits v. Hessling im Jahre 1853 klagt.

Vorkommen.

Die Sarkosporidien sind, wie schon der Name lehrt, ausschliesslich Muskelschmarotzer; sie sind bei verschiedenen Thieren nachgewiesen worden, am häufigsten beim Schaf und beim Schwein, aber auch bei Pferden, Rindern, bei Ziegen, Hirschen Rehen, bei Hasen, Ratten und Mäusen, desgleichen bei verschiedenen Vögeln und Reptilien. Auch bei anderen Thieren sind sie als gelegentliche Befunde beschrieben worden, so beim Rennthier, beim Seehund und beim Affen. Ihr Vorkommen beim Menschen gehört zu den Seltenheiten und ist erst in neuerer Zeit sichergestellt worden. Bei vielen der erwähnten Säugehiere sind Sarkosporidien in der Musculatur ein sehr häufiger Befund, doch ist die Zahl derselben bei den einzelnen Thierspecies, je nach der Gegend, aus der sie kommen, sowie wahrscheinlich auch zu verschiedenen Zeiten überaus wechselnd. Nur so sind die enorm verschiedenen Procentangaben bei den einzelnen Autoren zu erklären. So gibt z. B. Ripping (1865) an, bei jedem Schwein Miescher'sche Schläuche gefunden zu haben, auch Kühn fand sie im Jahre 1865 in Halle in 98·5% der Schweine, wogegen Koch in Wien nur 8% angibt (nach Baranski sollen hier vorwiegend die Mangaliza und die polnischen Schweine befallen sein): dafür werden in Wien fast in der Regel Sarkosporidienschläuche in der Speiseröhrenmusculatur bei Büffeln gefunden, die aus Ungarn, Siebenbürgen und der Walachei kamen (Baranski). Aehnliche Differenzen ergaben sich in den Befunden bei anderen Thierclassen. Bei Schafen fand Morot im im Jahre 1886 in Troyes 30·2% inficirt, die gleiche Procentzahl gibt Pfeiffer für Weimar an. Fürstenberg fand 1870 Miescher'sche Schläuche in grosser Menge bei aus Frankreich importirten Schafen, während bei anderen seltener. Nach Untersuchungen von Bertram, 1892, waren fast alle Schafe einer und derselben Weide erkrankt. Siedamgrotzky fand im Jahre 1872 in Dresden unter 13 daraufhin untersuchten Pferden zwölfmal Sarkosporidien, wogegen sie in Wien bei Pferden nur ausnahmsweise vorkommen (Baranski).

Auch die Vertheilung der Sarkosporidien ist bei den einzelnen Thierclassen niemals eine gleichmässige; dabei sind die Prädilectionsstellen bei den verschiedenen Thierspecies sehr verschieden. Beim Schafe, der

Ziege und beim Büffel bewohnen sie vorzugsweise die Speiseröhrenmusculatur, dann den Pharynx, den Larynx, auch die Zunge und das Zwerchfell; beim Schweine ist gewöhnlich ausser den Kehlkopfmuskeln und dem Zwerchfelle auch die Intercostal- und Lumbalmusculatur neben mässiger Allgemeininfection der willkürlichen Muskel stark betroffen; weiterhin sind die Augenmuskel ein häufiger Sitz von Sarkosporidien (Krause, Fürstenberg) und namentlich der Herzmuskel (v. Hessling, Sticker u. A.); in anderen Fällen, namentlich bei Ratten und Mäusen, sind wieder die Bauchmuskel vorwiegend befallen (Miescher, Manz).

Die Zahl der Schläuche kann oft eine beträchtliche Grösse erreichen. Pfeiffer erwähnt, dass bis zu 80 Miescher'sche Schläuche in einem erbsengrossen Stückchen Muskelfleisch gezählt wurden; in einem erkrankten Muskel bei einem Affen (Macacus) mit einer mässig starken Infection zählte ich in einem Querschnitt von 22 mm² 137 Schläuche, die sich auf 16.000 Muskelfasern (1 : 116) vertheilten.

Art und Weise der Infection.

Ueber die Art der Einwanderung der Sarkosporidien in den Organismus ist man noch vollständig im Unklaren. Wegen ihres fast ausschliesslichen Vorkommens bei Pflanzenfressern ist anzunehmen, dass die Sporen von der Aussenwelt mit der Pflanzennahrung, eventuell mit Wasser aufgenommen werden.

Pfeiffer sah die jüngsten Schläuche im August und September, welcher Befund für eine Infection während des Sommers spricht. Schneidemühl erwähnt, dass die sogenannten Treiberschweine viel häufiger und ausgedehnter inficirt sind, als die in guten Stallungen gehaltenen. Nach einer Beobachtung von Bertram (1892) scheint die Infection der Schafe bei Grünfütterung auf der Weide aufzutreten; er fand junge Lämmer, die auf der Weide geboren wurden und bis zur Untersuchung daselbst geblieben waren, zum Theil stark mit kleinen jungen Schläuchen behaftet. Dabei schliesst er aus dem Mangel an jungen Schläuchen bei alten Schafen der gleichen Herde, die alle inficirt waren, dass diese Thiere vorwiegend in der Jugend der Infection anheimfallen.

Bezüglich der Einwanderung müssen wir uns vorstellen, dass die Schmarotzer entweder in den Magen gelangen und, vom Darmcanal aufgenommen, in die Blutbahn gerathen, von wo aus eine Allgemeininfection des Organismus leicht möglich ist — der häufige Befund am Herzen und in den Augenmuskeln wird dadurch erklärlich — oder auch direct von den Pflanzen, durch Grannen u. dgl., beim Kauen und Schlucken auf das Thier überimpft werden (häufige starke Infection

der Schlund- und Speiseröhrenmusculatur bei Schafen und Büffeln ohne dementsprechender, oft bei gänzlich fehlender Allgemeininfection).

Die Keime, welche im Stande sind, in den Körper einzuwandern, oder etwa die Bedingungen, unter welchen dies geschehen kann, sind bisher noch gänzlich unbekannt. Das sarkosporidienhaltige Fleisch ist nach den bis jetzt gemachten Erfahrungen nicht infectionsgefährlich; es ist bisher nicht gelungen, durch Fütterungsversuche die Sarkosporidien auf andere Thiere (Kaninchen, Schweine, Schafe, Hunde etc.) zu übertragen (v. Hessling, Manz, Leuckart, Virchow, Bütschli, Baranski, Pfeiffer, van Ecke).

Nur ein Versuch (Kasparek) gab ein theilweise positives Resultat und dieses spricht umsomehr gegen eine Localisation der aus den Schläuchen entnommenen Sporen in der Musculatur. Von Kasparek wurde der Inhalt von Miescher'schen Schläuchen in einer Masse von circa $^1/_2$ cm^3 am Rücken subcutan eingeimpft, worauf nach vier Stunden im Blute aus der Ohrvene den sichelförmigen Körperchen ähnliche Gebilde zu sehen, aber nach zwölf Stunden wieder verschwunden waren. Bei der Section des Thieres fand sich dennoch keine Sarkosporidieninfection.

Auch beim Menschen hat der Genuss von sarkosporidienhaltigem Fleisch noch keine schädlichen Folgen gezeigt; ein vereinzelter Fall von Botulismus (Rabe) nach Genuss von sarkosporidienhältigem Schweinefleisch ist wohl auf ein anderes Gift zurückzuführen. Selbst der zu Versuchszwecken ausgeführte Genuss von rohem, stark mit Sarkosporidien durchsetztem Fleisch (Moulé und Canal) blieb ohne Folgen. (Der häufig citirte Versuch Cobbold's wurde mit gekochtem Fleisch angestellt und ist demnach nicht beweisend.) Diese Erfahrungen führen zu der Annahme, dass die in den Muskelschläuchen (auch in ausgewachsenen) befindlichen Sporen (sichelförmige Keime, Rainey'sche Körperchen) entweder noch nicht die nothwendige Reife erlangt haben, oder dass ein Zwischenwirth, eventuell ein ausser dem Organismus befindliches Stadium des Schmarotzers, zur Infection erforderlich ist.

An Versuchen, solche Stadien aufzufinden, hat es nicht gefehlt; im Jahre 1863 beobachtete Lindemann eine Form von Gregarineninfection an den Herzklappen und der Herzmusculatur des Menschen und beschuldigte als Ursache der Infection Gregarinen, welche er in Russland häufig an den Haaren von Chignons fand, die vorwiegend von Burlaken stammten. Diese Gregarinen identificirt er mit ähnlichen Gebilden, die er im Darmcanal von Läusen nachwies, und welche, wie er sich vorstellt, mit den Fäcalien der Läuse auf die Haare abgesetzt werden. Eine Bestätigung hat diese Beobachtung bisher nicht erhalten, auch ist die Form der Herzmuskelerkrankung wegen ihrer Unklarheit stark angezweifelt worden. In neuerer Zeit (1895) hat Lindner aus sarkosporidienhaltigem

Fleische in Nährbouillon stiellose Vorticellen gezüchtet, die er als weiteres Entwicklungsstadium der Rainey'schen Körperchen ansieht; im Jahre 1897 züchtete Behla einen Blastomyceten (eine Hefeart). Auch diese Versuche entbehren noch vollständig der Bestätigung. Dagegen hat die Beobachtung von van Ecke (1891) mehr Wahrscheinlichkeit für sich, welcher die sichelförmigen Körperchen im hängenden Tropfen sich nach 24 Stunden in amöbenartige Gebilde umwandeln sah, an welchen er Theilung und Einkapselung wahrnahm.

Krankheitserscheinungen.

Ueber die Störungen, welche der von Sarkosporidien befallene Organismus erleidet, liegen ebensoviele sich theilweise widersprechende Thatsachen vor, wie über die Ausbreitung dieser Schmarotzer. Eine grössere Anzahl von Autoren hat über mehr oder weniger schwere Krankheitserscheinungen berichtet. Virchow beschreibt bei Schweinen, die mit Psorospermien inficirt waren, Paralyse der hinteren Extremitäten, sowie Hauteruptionen. Aehnliche lähmungsartige Erscheinungen beobachtete Perroncito bei Rindern, Brouwier bei einem Stier, Ratzel bei einem Affen, Brschosnionski bei Schweinen unter gleichzeitigen Fiebererscheinungen und Druckschmerzhaftigkeit der Musculatur: ein von Putz publicirter Fall von eigenartiger Myositis bei einem Pferde, welcher ebenfalls unter Lähmungserscheinungen der Schultermusculatur verlief, wird zwar nicht vom Verfasser selbst, doch von Johne, Rabe und Schneidemühl, welche diesen Fall theils begutachteten, theils mitbeobachtet hatten, als Sarkosporidienkrankheit aufgefasst. Auch die »Eisballenkrankheit« der jungen Pferde, welche mit hochgradiger Muskeldegeneration einhergeht, hat Gerlach auf die schädliche Wirkung einer massenhaften Sarkosporidieninfection zurückgeführt. Die Schafe, an denen Leisering und Winkler die Psorospermienkrankheit studirten, sollen, wie Dammann mittheilt, plötzlich ohne bekannte Todesursache gestorben sein. Dammann selbst sah ein in gleicher Weise an der Pharynx- und Kehlkopfmusculatur inficirtes Schaf an Glottisödem zu Grunde gehen. Einen ähnlichen Fall beobachtete Niederhäusern an einer Ziege. Weiterhin sah Zürn Schafe mit gleicher Erkrankung an epileptiformen Krämpfen sterben. Nach Schneidemühl können die Sarkosporidien nachtheilig werden, wenn sie einmal in grosser Massenhaftigkeit auftreten, und dann, wenn Allgemeinerkrankungen (fieberhafte Magen-Darmkrankheiten oder Rothlauf) vorangegangen sind, welche die normale Widerstandsfähigkeit herabsetzen. Auch andere Autoren haben sich für die schädigende Wirkung der Sarkosporidien ausgesprochen, so Brouwier, Firket, Rieck, Laulanié, Bertram und Andere.

Diesen gegenüber wurde andererseits die Unschädlichkeit der Psorospermien für ihren Wirth betont (Schmidt, Röll, Morot, van Ecke), auch Siedamgrotzky und Pütz, welche über pathologische Veränderungen der von Sarkosporidien inficirten Musculatur berichten, haben in vivo keine Störungen, namentlich keine gefährlichen Erscheinungen beobachten können.

Der Mangel nachweisbarer Störungen in vivo, selbst bei starker Sarkosporidien-Invasion, hat wahrscheinlich darin ihren Grund, dass die einmal ausgebildeten Schläuche, wie bereits Virchow erwähnt, keinen nennenswerthen Reiz mehr auf das Gewebe des Wirthes ausüben. Die Sarkosporidienerkrankung verhält sich darin analog der Trichinose, bei der sich auch die bereits eingekapselten Parasiten durch keinerlei Symptome verrathen.

Auch die Trichinose galt ja lange Zeit für einen gelegentlichen Obductionsbefund.

Die frische Muskelinfection der Sarkosporidien scheint dagegen, wie aus den histologischen Befunden zu ersehen ist, nicht unbeträchtliche Störungen zu bedingen, deren Gefährlichkeit in erster Linie von der Function der betroffenen Musculatur abhängt, dann von der Menge der eingewanderten Parasiten und wahrscheinlich auch von der Länge der Zeit, in welcher diese Infection erfolgte. Bei langsamer, successiver Einwanderung dürften überhaupt keine krankhaften Erscheinungen zu erwarten sein (Pfeiffer).

Die Störungen der Skeletmusculatur sind bei Thieren, wenn die Infection nicht eine besonders intensive ist, in vivo schwer zu eruiren und dürften bei der raschen Regenerationsfähigkeit der thierischen Musculatur nur von kurzer Dauer sein. Die Lebensgefährlichkeit der Erkrankung tritt hier ebenso wie bei der Trichinose und bei der Polymyositis erst beim Befallenwerden lebenswichtiger Muskeln, namentlich des Herzens und der Athemmusculatur, ein. Darauf sind die bekannten Todesfälle bei Schafen und Ziegen (Dammann, Niederhäusern) zurückzuführen.

Neben diesen localen Störungen können, wie man aus den experimentellen Untersuchungen von Pfeiffer und von Laveran und Mesnil folgern darf, auch allgemeine toxische Wirkungen der Sarkosporidien in Betracht kommen, welche die Thatsache erklären würden, dass starke Sarkosporidieninfection vorwiegend bei kachektischen Thieren gefunden wird (Moulé). Pfeiffer hat sowohl wässeriges als Glycerinextract aus dem Inhalte grosser Sarkosporidienschläuche vom Schafe bei Kaninchen und Mäusen injicirt, wobei er in allen Fällen Fieber, ausserdem auch Diarrhöe, Krämpfe und Collapserscheinungen beobachtete. Laveran und Mesnil haben diese Versuche wiederholt und gefunden, dass das Toxin, welches sie Sarkocystin benennen, nur für Kaninchen schädlich ist. Viele

andere Versuchsthiere verschiedener Thierclassen blieben immun; bei Kaninchen wirkt das aus 1 mg Sarkosporidien gewonnene Toxin, auf 1 kg des Versuchsthieres subcutan injicirt, tödtlich. Die Thiere sterben unter choleraähnlichen, mit Collapstemperaturen verlaufenden Diarrhöen in fünf bis sechs Stunden. Schwache Dosen verursachen eine Kachexie, welche schliesslich gewöhnlich auch zum Tode führt (nach drei Wochen).

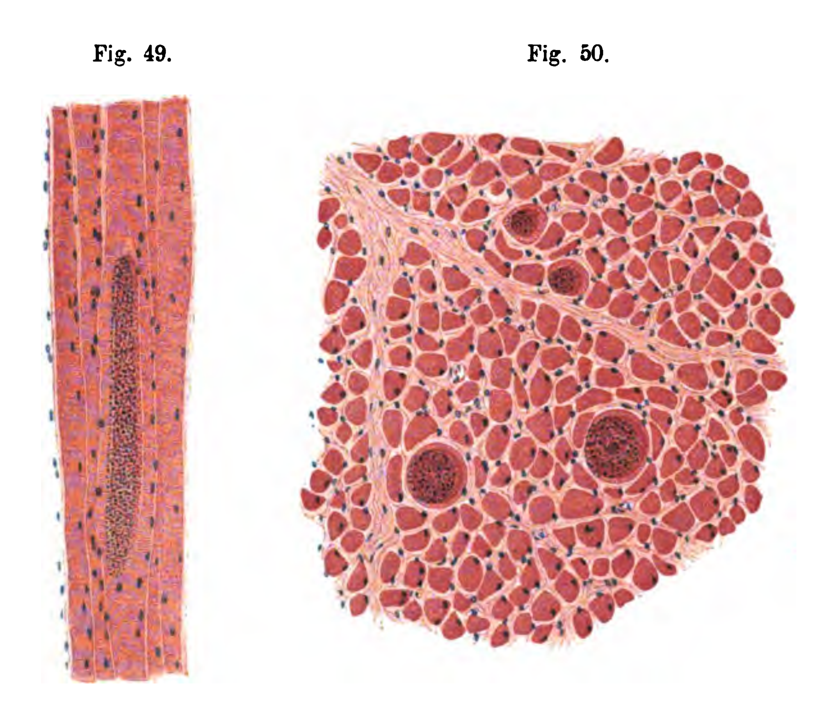
Histologische Befunde.

1. Die verschiedenen Formen der Sarkosporidien.

Nach den histologischen Bildern werden zweierlei Formen von Sarkosporidienschläuchen unterschieden: 1. Kleinere, welche stets im Innern der Muskelfasern liegen; von diesen werden wieder zwei Arten beschrieben, Schläuche mit zarter Membran, und solche mit dicker Hülle und Borstenbesatz und 2. grössere Schläuche oder Cysten, welche gewöhnlich im interstitiellen Gewebe aufgefunden werden. Blanchard hat auf diesen Eintheilungsgrund hin zwei Gruppen mit drei Unterordnungen gebildet: 1. Miescheridae (in der Muskelfaser lebend), *a)* Miescheria (mit dünner Membran), *b)* Sarkocystis (mit dicker Hülle); 2. Balbianidae (im interstitiellen Gewebe des Muskels lebend) mit der Unterordnung Balbiania. Ich führe diese Eintheilung an, weil die Sarkosporidienschläuche häufig verschieden benannt und je nach ihrer Form mit einem dieser Namen belegt werden. Die Schläuche besitzen thatsächlich häufig eine recht verschiedene Gestalt, doch sprechen die mannigfachen Uebergangsformen unter denselben, die auch an einem und demselben Thiere vorgefunden werden, dafür, dass man es mit verschiedenen Entwicklungsstufen eines Parasiten zu thun hat (Bertram und Andere). Die verschiedenen Formen sind einmal von dem Alter des Parasiten abhängig, dann im hohen Masse von des Beschaffenheit des Gewebes, in welchem sie sich entwickeln; weiterhin übt auch die Anpassung an verschiedene Wirthe einen Einfluss auf die Schlauchform aus; so finden sich bei jungen Thieren gewöhnlich nur kleine zartwandige Schläuche, bei älteren Thieren und namentlich bei jenen Thierclassen, welche ein höheres Alter erreichen, grosse dickwandige Schläuche mit reifen Sporen oder auch Degenerationsformen derselben (z. B. bei Pferden). Daneben können sich bei mehrfacher Infection natürlich auch junge Schläuche finden. Bezüglich des Gewebes ist zu bemerken, dass die in der Skeletmusculatur, der Zunge oder im Herzfleische lebenden Parasiten (Miescheridae) niemals diese Grösse erreichen, wie die in der Musculatur des Oesophagus sich entwickelnden, welche, nachdem sie für die selbst stark ausgedehnte Muskelfaser zu gross geworden sind, im interstitiellen Gewebe weiter leben (Balbianidae).

Die Differenzen zwischen den langen dünnen Schläuchen der Mäuse, welche Miescher beschrieben hat, und den Gebilden beim Schweine, die nach ihrem Entdecker Rainey'sche Körperchen genannt werden, müssen wohl auf die Anpassung an die verschiedenen Wirthe bezogen werden, so lange nicht genauere Studien in dem biologischen Verhalten der Parasiten, das für verschiedene Formen noch nicht bekannt ist, wesentliche Unterschiede aufdecken.

Fig. 49. Fig. 50.



Sarkosporidienschläuche aus der Affenmusculatur.

Fig. 49. Längsschnitt. Junger, besonders kurzer Schlauch, liegt im Innern der spindelförmig verdickten, sonst vollständig unveränderten Muskelfaser, die noch deutliche Querstreifung zeigt. Der Inhalt des Schlauches besteht aus Granulis, von denen ein Theil Hämatoxylinfärbung angenommen hat.

Fig. 50. Querschnitt. Vier Querschnitte von Sarkosporidienschläuchen verschiedener Grösse, überall im Centrum der Muskelfaser liegend. Nirgends Kernvermehrung der Muskelfasern. Vergrösserung 120 : 1.

Die Sarkosporidien kommen in der Muskelfaser ausschliesslich in Schlauchform als Parasitencolonien vor. Die jüngsten Schläuche, welche bekannt sind, wurden von Bertram und Sanfelice erst in neuerer Zeit beschrieben und gezeichnet; Letzterer machte seine Studien an der Zunge von Rindern und Schafen, und beschreibt darin jugendliche Stadien der Sarkosporidien in der Form von protoplasmatischen Körpern, die im Innern der Muskelfaser gelegen sind und sich von der Muskelsubstanz

durch die Färbung, von den Kernen durch ihre Grösse und ihren Inhalt unterscheiden. Sie nehmen in der Breite nur einen Theil des Muskelfaserquerschnittes ein, und messen in der Länge nahezu das Fünffache eines Sarkolemmkernes, wie aus der jener Abhandlung beigegebenen Zeichnung ersichtlich ist. Ihr Inhalt besteht aus hellem, sich blass färbenden Protoplasma mit mehreren Kernen; bei der weiteren Entwicklung vermehren sich diese Kerne, an welchen sich ein sich dunkel färbender Nucleolus von dem blassen Kerngerüst abhebt. Die Muskelfaser selbst zeigt in der Umgebung des Parasiten keinerlei Veränderung. Spätere Stadien, in welchen die Schläuche bereits einen grösseren Theil des Muskelfaserquerschnittes ausfüllen, sind viel häufigere Befunde, und werden bei jüngeren erkrankten Thieren allenthalben in der Skeletmusculatur angetroffen. Dieselben wurden von v. Hessling, Ripping, Manz, Bertram und Anderen beschrieben. In einem von mir bei einem Affen (Macacus)[1] beobachteten Falle fand sich in den Skeletmuskeln ausschliesslich dieses Stadium (siehe Fig. 49 und 50). Die Parasiten stellen Schläuche von schlanker, wurmähnlicher Gestalt in verschiedener Länge dar; bei einer Dicke bis zu 24 μ haben sie den Sarkolemmschlauch noch nicht um das Doppelte ausgedehnt, und sind noch von einer mehr oder weniger dicken Zone von Muskelsubstanz (in Fig 49 ist dieselbe 8 μ dick) eingehüllt, an welcher fast regelmässig deutliche Querstreifung sichtbar ist. Das Sarkolemm ist nicht verdickt, auch sind dessen Kerne normal. Der Inhalt des Schlauches besteht auf dieser Entwicklungsstufe aus mehr oder weniger deutlichen kugeligen Zellen oder Kernen, welche ein körniges Protoplasma und gewöhnlich mehrere stark lichtbrechende Nucleolen besitzen; zuweilen enthält der Schlauch nur eine gleichmässige dichte Körnermasse wie in Figur 49 und 50; die Umhüllung dieser Schlauchform besteht aus einer durchsichtigen homogenen Membran.

Die Schläuche wachsen an ihren beiden Enden, wo sie den geringsten Widerstand vorfinden, in der Längsachse der Muskelfaser weiter und können eine Länge von 0·5 und 1 mm, seltener bis zu 3 und 4 mm erreichen; dabei dehnen sie sich auch in der Breite aus und können den Querschnitt der sie beherbergenden Muskelfaser vervierfachen. Bei einer Grösse von 0·5 mm Länge 0·075 mm Breite sind gewöhnlich die halbmondförmigen Körperchen schon vollständig entwickelt und füllen, häufig zu dichteren Ballen gruppirt, den ganzen Schlauch aus (siehe Fig. 51); nur an den Spitzen dieser Schläuche finden sich häufig noch Zellformen früherer Entwicklungsstufen (Bertram). Beim weiteren Wachsthum ändern die Sarkosporidienschläuche ihre Gestalt; sie werden breiter und kürzer, wahrscheinlich dadurch, dass der Widerstand des Sarkolemms,

[1]) Für die freundliche Ueberlassung der betreffenden Präparate sage ich Herrn Docenten Dr. M. Sternberg besten Dank.

der ihre Schlauchform bedingt hat, bereits überwunden ist; genau so verhalten sich auch die frischen Schläuche beim Auslösen aus der Musculatur, wie Ripping und Manz beschreiben. Von nun an geht das Wachsthum nicht mehr blos an den Enden der Schläuche, sondern an der ganzen Peripherie vor sich, woselbst man allenthalben eine Zone junger, sich in der Entwicklung befindlicher Zellen antrifft; Schläuche



Fig. 51.



Sarkosporidien aus der Zungenmusculatur des Rindes.

Längsschnitt.

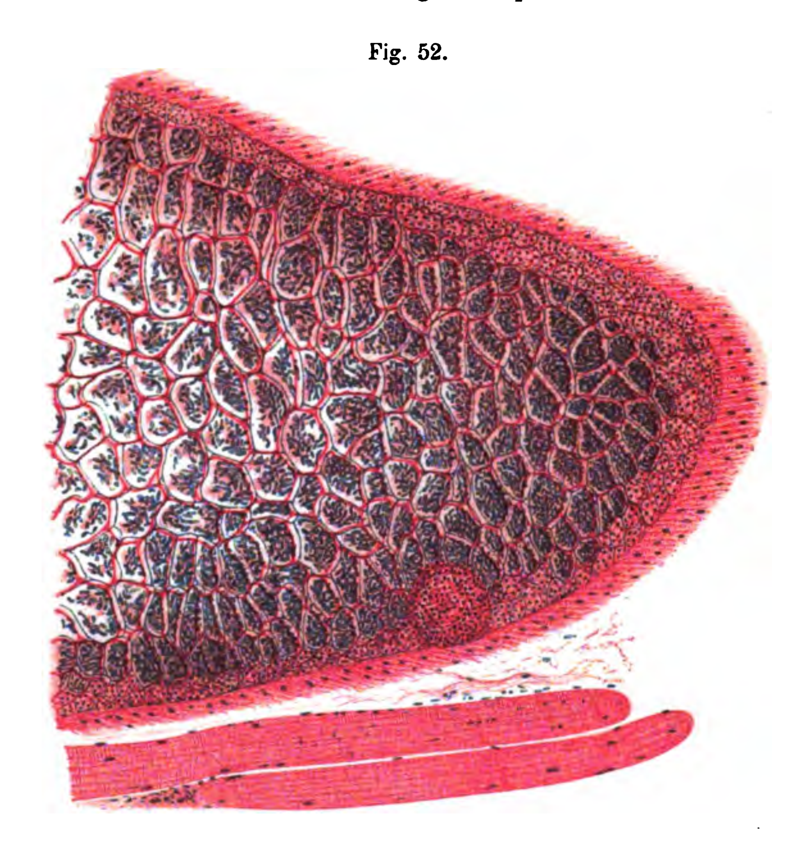
Endtheil eines Schlauches, mit sichelförmigen Körperchen angefüllt, von zarter, homogener Kapsel umschlossen. Darüber breite Muskelfaser, zum Theil mit erhaltener Querstreifung, zum Theil zerklüftet mit Muskelkernen. Rechts von derselben lockeres, Fett führendes Bindegewebe. Vergrösserung 290 : 1.

dieser Art werden häufig beim Schwein, Schaf, Rind und Pferd beobachtet (Manz, Bertram, Schneidemühl). Dieselben haben eine spindelförmige Gestalt und eine mittlere Grösse von 5—7 mm Länge und 1—2 mm Breite. Ihr Inhalt ist durch Septa, die von der Innenwand des Schlauches ausgehen, in polyedrische Räume abgetheilt, die vom Centrum gegen die Peripherie hin an Grösse abnehmen. In einem Falle aus der Musculatur des Rindes, von dem die Zeichnung Fig. 52 stammt[1]), ist der Schlauch

[1]) Das Präparat stammt aus der Sammlung des Herrn Professors Dr. Csokor und wurde mir freundlichst zur Veröffentlichung überlassen.

6·4 mm lang, 1·3 mm breit; die central gelegenen Abtheilungen haben 0·1—0·15 mm im Durchmesser, die peripher gelegenen nahezu die Hälfte; ihr Inhalt besteht im Centrum aus reifen halbmondförmigen Körperchen, an der Peripherie aus kugeligen Ballen (Sporoblasten) von runden Zellen, aus welchen sich die halbmondförmigen Körper entwickeln.

Fig. 52.



Theil eines Rainey'schen Körperchens.

In den polyedrischen Abtheilungen desselben sichelförmige Körperchen der verschiedensten Reifestadien, von der Peripherie gegen das Centrum in der Entwicklung vorschreitend. An der Peripherie ein »Borstenbesatz«, aus Muskelfibrillen ähnlichen Gebilden bestehend. Vergrösserung 100 : 1.

Ganz am Rande kann man die Sporoblasten in verschiedener Entwicklung sehen; sie stellen, in reger Theilung begriffen, Zellgruppen von 2—16 und mehr Zellen dar, deren jede einen scharf sich dunkel färbenden Kern in blassem Protoplasma trägt. Sie liegen in einer hyalinen Grundsubstanz, aus welcher später die erwähnten Septa werden.

Mit der Grösse des Schlauches hat auch seine Umhüllung an Dicke zugenommen; sie lässt zwei Schichten erkennen, eine innere zarte, und eine äussere dicke, welche zu Stäbchen zerfallen kann und dann als dichter

Besatz von Borsten oder Stäbchen den Parasiten umhüllt. Dieser Stäbchenbesatz wurde zuerst von Rainey gesehen, und von einer Reihe von Autoren (Manz, Ripping, Rivolta, Baranski, Laulanié, Rieck u. A.) bestätigt, doch ist sein Vorkommen kein regelmässiges, sowie überhaupt auch die Dicke der Membran unabhängig von der Grösse des Schlauches verschieden ist. So lange diese Stäbchen noch einen zusammenhängenden Saum bilden, erscheint letzterer wie von Porencanälchen durchlöchert (Leuckart). In ihrer entwickelten Form sind die Stäbchen durchschnittlich 9 μ lang und 1—2 μ dick, erreichen jedoch an den gewöhnlich conisch zugespitzten Enden des Schlauches eine grössere Länge; sie stehen in der Mitte des Schlauches radial zur Längsachse, an der Spitze parallel zu derselben und bilden daselbst häufig einen ziemlich langen Büschel. In anderen Fällen werden sie als locker stehende dünne Filamente von 12—15 μ Länge beschrieben (Laveran und Mesnil, auch Pluymers). Nach Anwendung von Reagentien (verdünnte Essigsäure oder Alkalien) wird der Stäbchensaum deutlicher sichtbar (Schneidemühl).

Trotzdem durch diese Beobachtungen die Existenz einer Bewimperung oder eines Stäbchensaumes feststeht, mögen doch häufig Verwechslungen eines solchen Saumes mit Resten anhaftender Muskelsubstanz vorkommen. Auf diese hat schon Virchow aufmerksam gemacht; er fand, dass die Borsten den Querstreifen des Muskels entsprechen und erklärt sie für Seitenansichten zerrissener Fleischscheiben (Discs). Seiner Ansicht haben sich mehrere Autoren angeschlossen. Auch ich habe ein ähnliches Vorkommen beobachtet; an dem in Fig. 52 gezeichneten Schlauch findet sich kein Stäbchenbesatz, jedoch ein an einer dünnen Membran fest haftender eigenthümlicher Saum, der auch mit Rücksicht auf die Veränderung der den Parasiten einschliessenden Muskelfaser von Interesse ist. Dieser Schlauch, der seiner Grösse halber (1·3 mm Breite) nicht mehr in einer, wenn auch noch so sehr gedehnten Muskelfaser Platz findet, lässt in seiner Wand zwei Schichten erkennen, eine nur 3 μ dicke innere, welche sich genau wie die Septa des inneren Raumes mit Hämatoxylin violett färbt, und eine 8—10 μ dicke äussere, welche ebenso wie die benachbarten Muskelfasern Eosinfarbe annimmt. Sie trägt in ihrer Mitte Kerne, welche den Sarkolemmkernen gleichen. An den zugespitzten Enden des Schlauches lässt sich deutlich erkennen, dass diese letztere Schichte aus Fibrillen besteht, deren jede noch deutliche Querstreifung zeigt, welche die gleiche Breite hat, wie an den Nachbarfasern (2 μ). Zwischen diesen Fibrillen sind Muskelkerne von 10 μ Länge in reichlicherer Zahl als normal eingelagert. Die Zahl der der Peripherie des Schlauches in einfacher Schichte anlagernden Fibrillen würde nach einer approximativen Schätzung der Fibrillenzahl einer Muskelfaser von

circa 75 μ Durchmesser entsprechen. Nachdem die Dicke der Umhüllung jedoch 8—10 μ beträgt, kann man diesen Befund nur durch eine Vermehrung von Muskelsubstanz mit Neubildung von Fibrillen erklären.

Diese grossen Schläuche bilden den Uebergang zu den Psorospermiencysten der Oesophagusmusculatur (Balbiania); dieselben erreichen eine bei Weitem ansehnlichere Grösse, weshalb sie nicht mehr im Innern des Sarkolemms sondern in Perimysium internum zwischen den Muskelbündeln zu liegen kommen. Trotz dieser Lage ausserhalb der Muskelfasern uud der von den Sarkosporidien abweichenden Form werden sie in neuerer Zeit allgemein nicht nur den Sarkosporidien beigezählt, sondern als vorgeschrittene Entwicklungsstadien derselben angesehen. Obwohl ein zwingender Beweis dafür noch nicht vorliegt, lassen doch die gleichzeitigen Befunde kleiner intramusculärer Schläuche mit gleichem Inhalt in der Zungen-, Kehlkopf- und Rachenmusculatur diese Ansicht als berechtigt erscheinen; sie wurden bei Schafen, Ziegen, Rindern, Büffeln, Pferden von Leisering und Winkler, Dammann, Siedamgrotzky, Raillet, van Ecke, Bertram und Anderen beschrieben. Dieselben sind schon makroskopisch als weisse Pünktchen oder Strichelchen in der Musculatur sichtbar. Sie werden gewöhnlich hirsekorngross, können aber zu der Grösse eines Getreidekornes, selbst bis zu der einer Haselnuss anwachsen, und stellen dann rundliche oder ovale dickwandige Cysten dar, mit einem trüben, rahmartigen oder gallertigen Inhalt, der in einem formlosen Menstruum in grosser Zahl halbmond- oder bohnenförmige Körperchen enthält. Dieselben sind gewöhnlich in weiterem Entwicklungsstadium als sie in den noch in der Muskelfaser liegenden Schläuchen gefunden werden. Laveran und Mesnil beschreiben drei Zonen des Inhaltes, eine äussere, schmale, mit kleinen Alveolen (Zone der Proliferation), welche noch in Entwicklung befindliche Elemente enthält, eine zweite Zone mit reifen Sporen, und drittens eine central gelegene, in welcher sich nur mehr eine Körnermasse unterscheiden lässt. Die reifen Sporen sind halbmondförmig gekrümmt von 14 μ Länge, 3 μ Breite und tragen an einem der stumpfen Enden eine Vacuole, an dem anderen eine Polkapsel mit feiner spiraliger Streifung (eingerollter Spiralfaden). Im Uebrigen sind die Sporen mit stark lichtbrechenden Körnchen erfüllt.

Bei alten Cysten findet man deren Inhalt häufig verkalkt. Pfeiffer beschreibt bei vier- bis sechsjährigen Schafen erbsengrosse Kalkconcremente in der Speiseröhre als Residuen von Sarkosporidiencysten.

2. *Die durch Sarkosporidien erzeugte Muskelerkrankung.*

In der überwiegenden Mehrzahl der Fälle üben die Sarkosporidien keinen Reiz auf das Muskelgewebe aus, und zwar weder auf die direct

betroffene Muskelfaser, noch auf deren Umgebung. Ueber eine etwaige Muskelerkrankung bei der Invasion der Sarkosporidienkeime ist weder im positiven noch im negativen Sinne etwas bekannt. Es bleibt in der Regel sogar die Querstreifung vollkommen intact, die den central gelegenen Parasiten ringförmig umgibt. Bei den grossen Schläuchen wird die contractile Substanz auf rein mechanische Weise durch die allgemeine Vergrösserung des Fremdkörpers verdrängt; wie erwähnt, können selbst noch über 1 mm breite Cysten einen schmalen Saum von Muskelsubstanz als Umhüllung besitzen. Unter Umständen jedoch, die wir allerdings noch nicht zur Genüge kennen, kann es zu entzündlichen Erscheinungen im Muskelgewebe kommen. Siedamgrotzky fand bei einem Pferde, das an einer reichlichen Sarkosporidieninfection litt, nicht nur in den afficirten Muskelfasern sondern auch in den Nachbarfasern ziemlich beträchtliche Kernvermehrung in der Form langer Kernreihen, und an den Stellen, wo die Sarkosporidienschläuche gehäufter auftraten, auch Vermehrung des interstitiellen Bindegewebes; ausserdem hatten in diesem Falle einzelne Extremitätenmuskel schwere Veränderungen gezeigt, welche schon makroskopisch sichtbar waren. Hier bestand eine durch übermässige Wucherung des kernweichen Bindegewebes im Perimysium hervorgerufene Muskelatrophie (bis zu 22, selbst 13 μ Faserquerschnitt) mit Einlagerung von Fettzellen und gleichzeitig eine Degeneration und Verkalkung der Parasiten selbst. Eine fast gleiche Erkrankung bei einem Pferde beschreibt Pütz, mit dem Unterschiede, dass in diesem zweiten Falle nur einzelne Muskel degenerirt waren, trotzdem die gesammte Musculatur von Sarkosporidien durchsetzt war. Weitere Fälle von herdweiser Myositis mit bindegewebiger Wucherung und Muskelatrophie haben Brouwier und Rieck bei Stieren, Laulanié beim Schweine beschrieben.

Ausführliche Mittheilungen über den Verlauf des Entzündungsprocesses haben Rieck und Pluymers veröffentlicht, und mit Zeichnungen aus den verschiedenen Stadien belegt. Rieck unterscheidet drei Stadien der Erkrankung, die gleichzeitig an verschiedenen Stellen der erkrankten Musculatur zu finden sind. Die peripherstensten Partien der Entzündungsherde zeigen die Erscheinungen einer acuten Erkrankung und sind durch kleinzellige Infiltration des Perimysium externum und internum, die auch auf die Muskelfaser selbst übergreifen kann, charakterisirt; in diesem Stadium finden sich keine Sarkosporidien, doch beobachtete Rieck sowohl innerhalb der Muskelfasern, als auch vereinzelt im interstitiellen Bindegewebe eigenthümliche protoplasmaartige Gebilde von Kerngrösse, welche einen unverkennbaren Glanz hatten und sich mit Hämatoxylin nur blassviolett färbten. Rieck hält diese Gebilde möglicher Weise für frühere Entwicklungsstufen der Sarkosporidien. Die zweite Form bildet den Uebergang der acuten Entzündung in die chronische

und ist von einer Bindegewebsneubildung begleitet, welche die Muskelfasern auseinanderdrängt und zur Atrophie bringt. Hier finden sich innerhalb noch unveränderter Muskelfasern Sarkosporidienschläuche.

Das dritte Stadium entspricht einer Degeneration der von Sarkosporidien befallenen Muskelfaser mit Zerstörung des Parasiten unter fortschreitender schwieliger Veränderung des Nachbargewebes. Die Entwicklung dieses dritten Stadiums wird von Pluymers genauer geschildert. Rieck und Pluymers geben ausdrücklich an, dass die entzündlichen Erscheinungen des Muskels erst nach vollkommener Entwicklung der Sarkosporidienschläuche auftreten, nach Pluymers erst dann, nachdem sie die umhüllende Muskelfaser vollständig verdrängt haben, und durch Zerreissung des Sarkosporidienschlauches frei im interstitiellen Gewebe zu liegen kommen. Hier bilden sich rings um den Parasiten Infiltrationsherde aus, welche in gewissen Stadien den Tuberkelknötchen überaus ähnlich sind. Man sieht den Parasiten, von Fragmenten degenerirter Muskelfasern umgeben, in einem Lager von epithelioiden Zellen und Leukocyten eingebettet. In einem Falle hat Pluymers auch Riesenzellen beobachtet. Mikroorganismen, auf welche die Entzündung hätte bezogen werden können, wurden niemals gefunden. Wie beim Tuberkelknötchen tritt auch hier in Folge von Ernährungsstörungen im Centrum eine Degeneration der zelligen Elemente auf mit nachfolgender Verkäsung: gleichzeitig stirbt auch der Parasit ab und degenerirt. Er färbt sich mit Hämatoxylin-Eosin nicht mehr violett, sondern roth; schliesslich tritt Verkalkung desselben ein, während dem sich das Granulationsgewebe zu fibrösem Gewebe umformt, das den verkalkten Parasiten später einschliesst. Solche Formen haben eine gewisse Aehnlichkeit mit Trichinen und sind auch öfters mit solchen verwechselt worden. In anderen Fällen geht durch das Eindringen von Leukocyten in den Sarkosporidienschlauch eine rapidere Zerstörung des Parasiten vor sich, wobei derselbe theilweise oder allmälig auch vollständig resorbirt werden kann. Solche Befunde haben Mégnin und Stoss veranlasst, in ihren Fällen bei Ausschluss anderer Ursachen auch ohne gelungenen Nachweis von Mischerschen Schläuchen die bestehende chronische interstitielle Myositis als durch Sarkosporidien hervorgerufen aufzufassen.

So sicher einerseits die vorerwähnten Befunde für die entzündungserregende Wirkung der Sarkosporidien gewisser Stadien sprechen, so auffällig ist es andererseits, dass bei der kolossalen Häufigkeit der Sarkosporidien diese myositischen Erscheinungen nur selten beobachtet werden, und ausserdem bei einer Allgemeininfection der willkürlichen Musculatur häufig nur auf einzelne Muskel oder gar nur auf einzelne Herde beschränkt bleiben. Die Frage, warum an diesen Stellen die Sarkosporidien für ihren Wirth gefährlicher sind als in anderen, ist, wie bereits erwähnt

wurde, noch nicht definitiv zu beantworten, doch ist es nicht unwahrscheinlich, dass der gelegentliche Austritt des Inhaltes der Sarkosporidienschläuche in das interstitielle Gewebe als Entzündungserreger wirkt. Die toxische Allgemeinwirkung wurde bereits erwähnt, ausser dieser sind auch von Pfeiffer die Erscheinungen einer localen hämorrhagischen Entzündung in der Umgebung von experimentellen Injectionen mit dem Inhalte der Sarkosporidiencysten beschrieben worden. Dieses Toxin ist bei intacter Hülle für den Muskel und seine Umgebung unschädlich, wie schon Laulanié angenommen hat, dem Pluymers und Andere beistimmen, und wirkt erst beim Austritt ins Gewebe als Entzündungsreiz.

Die Ursache für das Zerreissen oder Platzen der Sarkosporidienschläuche dürfte in Traumen verschiedener Natur zu suchen sein. Bei der gewiss erhöhten Zerreisslichkeit einer von einem Parasiten durchsetzten Faser können auch geringe Traumen (Ueberarbeitung u. dgl.) zur Zerreissung der Faser führen. Dass der Befund von Myositis vorwiegend Pferde betrifft, bei denen ja Muskelüberanstrengungen zu den täglichen Erscheinungen gehören, ist eine Stütze für diese Ansicht.

Ob auch bei dem Platzen von Sarkosporidienschläuchen, ebenso wie bei der Myxosporidieninfection der Barben angenommen wird, eine Autoinfection durch die in das intermusculäre Gewebe austretenden halbmondförmigen Körperchen stattfindet, ist noch nicht erwiesen. Die acute Entzündung, welche Rieck bei einem Stiere aus der Umgebung schwerer Muskelveränderungen mit Zerstörung der Sarkosporidien beschreibt, würde dafür sprechen; auch Pfeiffer erklärt einen Befund bei einem Pferde auf diese Weise. Andere Autoren (Pluymers) sprechen sich gegen eine Autoinfection aus.

C. Mikrosporidien.

Im Jahre 1890 hat Danilewsky bei der Sumpfschildkröte (Emys lutaria) in Charkow, sowie auch bei Eidechsen und Fröschen eine Muskelinfection von sarkosporidienähnlichen Parasiten entdeckt, welche Pfeiffer wegen der Art ihrer Sporen als echte Pebrine oder Mikrosporidienkrankheit auffasst, welche bei den Seidenraupen die bekannten bösartigen Epidemien verursacht haben.

Ob diese Classification die richtige ist, müssen erst weitere Untersuchungen lehren, übrigens wollen verschiedene Autoren (Mingazzini u. A.) die Gruppe der Mikrosporidien überhaupt wegen der Geringfügigkeit der Unterschiede der Gruppe der Sarkosporidien einverleiben.

Die jüngste Infection der Schildkrötenmusculatur schildert Pfeiffer als 3—4 μ lange und 1 μ breite ausschliesslich die Muskelfasern bewohnende Schläuche ohne feste Hülle, die bis zu einer Grösse von

640 μ Länge und 16 μ Breite anwachsen können. Der Inhalt dieser Schläuche besteht anfänglich aus einer Art Protoplasmatropfen mit eingestreuten Nahrungskörnern, die sich zu Keimkugeln umbilden, welche in späteren Stadien mit kleinen Sporen angefüllt sind. Die Sporen vergleicht Pfeiffer vollkommen mit denen der Seidenraupenkrankheit und beschreibt sie als $4 \times 2 \mu$ grosse, glatte undurchsichtige structurlose Körner. Danilewsky fand Schläuche bis zu 1—1·5 *mm* Länge. Genauere Befunde, sowie Untersuchungen über die Art der Infection liegen noch nicht vor; nach Danilewsky ist es auffallend, dass die Erkrankung nur bei solchen Thieren vorkommt, bei denen auch Parasiten in den Blutkörperchen gefunden werden.

Sporozoënbefunde in der menschlichen Musculatur.

Die ersten sporozoënähnlichen Gebilde im menschlichen Herzen, die Lindemann im Jahre 1868 beschrieb, wurden zwar von Blanchard zu den Sarkosporidien gezählt, jedoch von den meisten der übrigen Autoren angezweifelt; es wurde überhaupt lange Zeit der Mensch für immun gegen Sporozoëninfection angesehen. Erst im Jahre 1892 beschreibt Rosenberg wieder einen ähnlichen Befund in einem Papillarmuskel des menschlichen Herzens. Er entdeckte an einem zufälligen Querschnitte des Papillarmuskels eine länglich-ovale 5 *mm* lange und 2 *mm* breite Cyste mit weisslicher, dünner Membran und klarem Inhalt, an deren Wand sich eine mohnsamenkorngrosse Tochtercyste befand, deren emulsionsartiger Inhalt eine Unzahl dicht gedrängter stark lichtbrechender Körperchen von runder, eiförmiger, nieren- oder bohnenförmiger Gestalt enthielt. Rosenberg reiht diesen Parasiten unter die Sarkosporidien ein, und nennt ihn Sarkocystis hominis, obgleich das Vorkommen einer Cyste mit klarem Inhalte bei den Sarkosporidien bisher noch nicht gesehen wurde.

Eine sichere Sporidienerkrankung hat im Jahre 1893 Kartulis in menschlichen Bauchmuskeln beobachtet, die von verschiedenen Autoren, namentlich auch von Braun nach Durchsicht der Präparate, bestätigt wurde. In diesem Falle fand sich ein durch einen Abscess gebildeter Tumor unter dem Rippenbogen, der Leber und Bauchmusculatur betraf. Das Muskelgewebe der Abscesswand sah fischfleischähnlich degenerirt aus, und war von kleinen, kaum sichtbaren, bis zu linsengrossen weissen Herden durchsetzt, von denen die grösseren dicken, schmierigen, weissen Eiter enthielten. Der mikroskopische Befund zeigt eine enorme Bindegewebswucherung und innerhalb derselben junge »Psorospermien« von langgestreckter oder rundlicher Gestalt und einer wechselnden Länge von 7—45 μ; dieselben waren von runden oder sichelförmigen Körper-

chen erfüllt. An anderen Stellen fanden sich typische Sarkosporidien innerhalb der Muskelfasern im Mittel 51 μ lang und 14 μ breit. Die inficirte Muskelfaser ist blass, gequollen und färbt sich schlecht mit Anilinfarben. Weiterhin wurden auch grössere Schläuche bis zu 352 μ Länge und 168 μ Breite im interstitiellen Gewebe gesehen; der Inhalt derselben war überall der gleiche und bestand aus runden und sichelförmigen Körperchen, von denen die ersten 1 μ massen, die letzteren bis 8 μ Länge erreichten. Die gleichen Parasiten waren in der Leber zu finden, und ausserdem noch coccidienartige Körper, die Kartulis für Dauerformen hält, die aber auch einer Mischinfection angehören könnten, da die Leber ein Lieblingssitz für Coccidien ist. Im Jahre 1894 fanden Baraban und Saint-Remy in der Stimmbandmusculatur eines Hingerichteten typische Sarkosporidienschläuche im Innern der Muskelfasern, deren Gestalt nach dem Contractionszustand der Muskelfasern wechselte; in einer nicht contrahirten Faser massen sie 1·6 *mm* Länge und 77 μ Breite, dagegen in den stark contrahirten 150 μ Länge und bis zu 168 μ Breite. Der Mantel von Muskelsubstanz betrug oft nur 3 μ, zeigte aber, wie bei den Thieren, deutliche Querstreifung. Von Degeneration oder entzündlichen Erscheinungen der Musculatur wird nichts erwähnt; übrigens halten die Autoren den Befund von Sarkosporidien für viel zu wenig zahlreich, als dass er hätte eine schwerere Läsion erzeugen können.

Ueber die Dermatomyositis, für welche schon von Unverricht die Ansicht ausgesprochen wurde, dass es sich bei derselben um eine Gregarinenerkrankung handeln möge, liegen bisher nur spärliche und mehr als fragliche Befunde vor. Pfeiffer und Rieck haben Muskelfleisch vom Unverricht'schen Falle auf Sporozoën untersucht; Pfeiffer fand zwar keine parasitären Gebilde, hält die Muskelentzündung bei diesem Falle aber für vollständig gleichartig mit entzündeter Pferdemusculatur, die er bei Sarkosporidieninfection beobachtete. Rieck fand im Innern der Fibrillen »zahlreiche grosse, kernartige, im Gegensatze zu den intensiv blau (Hämatoxylin) gefärbten Muskelkernen nur mattblau erscheinende zellige Elemente«, die er mit ähnlichen Befunden identificirt, welche er bei dem von ihm als acute Form bezeichneten Stadium einer bei Sarkosporidieninfection auftretenden Myositis beschrieben hat.

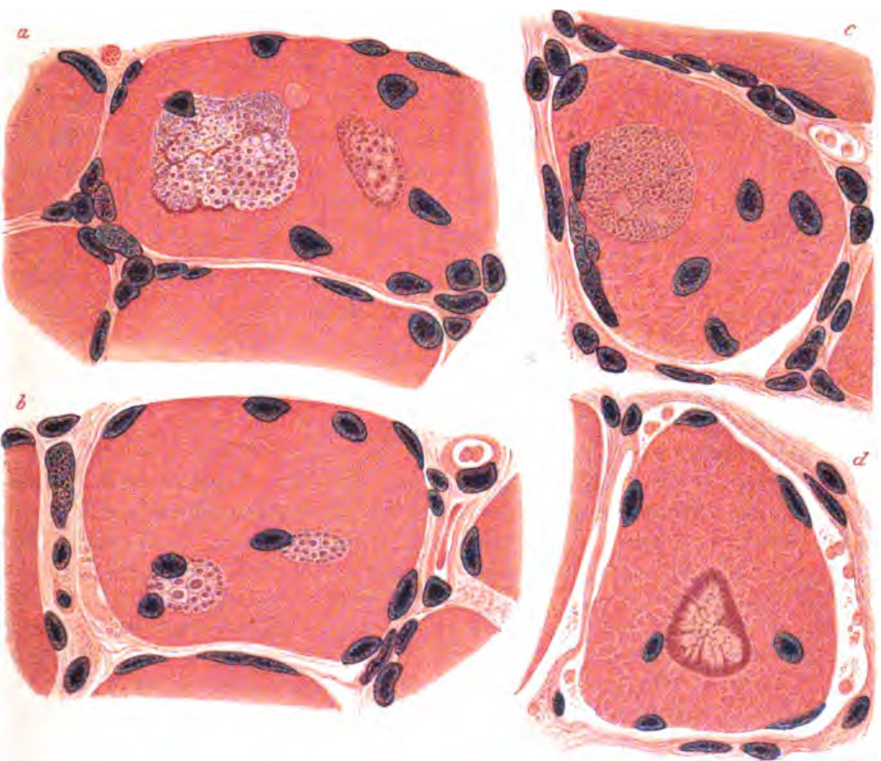
Diesen Befunden schliesse ich eine eigene Beobachtung bei einem typischen Falle von Dermatomyositis an, bei welchem ich nach fast fünfmonatlicher Krankheitsdauer, nachdem erst die hochgradigen Oedeme verschwunden waren, aus der Vorderarmmusculatur ein Muskelstückchen excidirt hatte. Der Fall endete mit Heilung (siehe nachfolgende Krankengeschichte). Der excidirte Muskel sah in frischem Zustande normal aus; eine mikroskopische Untersuchung des frischen Gewebes wurde leider unterlassen. Es liegen mir nur die Präparate des in Müller'scher

Flüssigkeit und Alkohol gehärteten Muskelstückchens vor. Die Muskelfasern sind von normaler Breite; sie messen im Durchschnitte 85 μ, was dem normalen Befunde bei excidirten Muskeln entspricht, und zeigen auch nur geringe Schwankungen in ihrer Breite, nicht mehr als es in normalen Muskeln vorzukommen pflegt. In allen Präparaten ist eine allgemeine Vermehrung der Sarkolemmkerne auffällig, daneben auch in Herden, die jedoch nicht scharf abgegrenzt sind, Bindegewebsneubildung mit Kernwucherung, aber keine frischen Infiltrationsherde. Stellenweise entsteht dadurch eine ziemlich starke Verdickung des Perimysium internum, das hier mit reichlichen ovalen Kernen durchsetzt ist und in einer Breite bis zu 10 selbst 20 μ die einzelnen Muskelfasern auseinanderdrängt. Auch die Gefässwände zeigen deutliche Kernvermehrung. Bemerkenswerth ist die grosse Zahl von Kernen innerhalb der Muskelfaser selbst, welche mit der interstitiellen Kernwucherung, speciell mit der Sarkolemmkernwucherung correspondiren. Es finden sich fünf bis sechs und selbst mehr solcher Kerne, die vollständig den Sarkolemmkernen gleichen, mitten im Sarkoplasma eingelagert, wodurch die Fibrillen auseinandergedrängt erscheinen; die Kerne selbst zeigen, wie die contractile Substanz, keinerlei Degenerationen.

Neben diesen Veränderungen, die einer subacuten Myositis entsprechen, finden sich in einer Anzahl von Muskelfasern eigenthümliche Gebilde, die schon auf dem ersten Blick den Verdacht auf Parasiten erwecken. Es sind dies in der Mitte der Muskelfaser gelegene Hohlräume, die im Querschnitte als runde oder ovale, häufig vollständig scharf- und glattwandige Löcher erscheinen und sich bei genauerer Untersuchung (verschiedene Tubuseinstellung) als Durchschnitte von Röhren erweisen. Soviel man sich aus den Querschnitten construiren kann (Längsschnitte konnten wegen der Kleinheit des Muskelstückchens nicht gemacht werden) stellen diese Hohlräume Querschnitte kurzer, cylindrischer Cysten dar, welche entweder leer oder von einem unregelmässig-körnigen Inhalte erfüllt sind, zuweilen einen scharfen, doppelten Contour erkennen lassen und an ihren Polen einfachen, stellenweise auch mehrfachen Belag kleiner, blasser Zellen aufweisen; eine solche Stelle ist in Fig. 53 *a* gezeichnet. Jüngere Stadien des Parasiten, welche die Bilder 53 *a* und *b* darstellen, scheinen ganz aus einem Haufen bläschenförmiger Zellen mit blassem Protoplasma und deutlich scharf contourirtem Kerne zu bestehen, die sich gegenseitig zu Polygonen abplatten und einen mittleren Durchmesser von 2—3 μ haben; dieselben färben sich, sowie überhaupt die ganzen Gebilde, mit Hämatoxylin nur blassviolett, im Gegensatze zu den Muskelkernen, welche sich dunkel tingiren. Häufig finden sich ganz normale Muskelkerne am Rande dieser Gebilde angelagert, ohne sichtlich in näherer Beziehung zu denselben zu stehen. In Fig. 53 *c* ist ein

Durchschnitt eines Hohlraumes mit körnigem Inhalte gezeichnet. Andere solcher Querschnitte sind leer, oder sie enthalten neben einer mässigen Menge von Körnern auch Reste von Muskelsubstanz in der Form von unregelmässigen Schollen, die Eosinfarbe annehmen. Inwieweit der Inhalt dieser Cysten durch die Härtung in Müller'scher Flüssigkeit gelitten

Fig. 53.



Dermatomyositis mit Sporozoënbefund.

a Muskelfaserquerschnitt, am Rande und im Protoplasma reichliche Kerne enthaltend: ausserdem im Protoplasma frei liegend ein schmal-eiförmiges, aus polyedrischen Zellen mit dunkleren Kernen bestehendes Gebilde, links davon ein gleichartiges, aus einer Anzahl grösserer und zahlreichen kleineren Elemementen, die zum Theil durch unvollständige Dissepimente gegen einander abgegrenzt erscheinen, zusammengesetztes Gebilde.

b Zwei kleinere derartige Bildungen in einem Muskelfaserquerschnitte: demselben Muskelkerne anlagernd.

c Durchschnitt eines ähnlichen Gebildes mit scharfer Umrandung und feinkörnigem Inhalt.

d Muskelfaserquerschnitt mit starker Cohnheim'scher Felderung; in der Mitte ein dreieckiges, am Rande radiär gestreiftes Gebilde, dessen Inhalt grösstentheils geschwunden ist. Vergrösserung 500 : 1.

hat, ist nicht mehr festzustellen, wahrscheinlich ist jedoch viel von der Deutlichkeit dieser Gebilde durch die Härtung verschwunden, wie auch Pfeiffer und Andere an ähnlichen Parasiten beobachtet haben. Uebrigens wäre es bei der Dauer der Erkrankung, die zur Zeit der Muskelexcision schon in Ablauf begriffen war, leicht denkbar, dass sich die Parasiten schon im Körper des Wirthes zum Theile wenigstens in einem regressiven

Stadium befunden haben; dafür würde auch eine zweimalige Beobachtung von Gebilden sprechen, welche wahrscheinlich als verödete und geschrumpfte Cysten anzusehen sind (Fig. 53 *d*); in denselben ist der Inhalt stark reducirt und von einem feinen Netzwerk durchzogen, die Wand ist stark verdickt und radiär gestreift. Dabei zeigt der Muskelfaserquerschnitt eine auffallend starke Cohnheim'sche Felderung.

Ich veröffentliche diesen Befund in der Ueberzeugung, dass es sich hiebei um einen Parasiten aus der Classe der Sporozoën handelt, der mit grösster Wahrscheinlichkeit die Ursache der Myositis darstellt, trotzdem die Beobachtungen zu dürftig sind, um vom zoologischen Standpunkte aus eine Classification dieses Parasiten zu ermöglichen. Bei der enormen Seltenheit dieser Fälle hatte ich seit zehn Jahren nicht Gelegenheit einen weiteren Fall der Art zu sehen, der mir die Möglichkeit geboten hätte, die Lücken in den vorliegenden Befunden zu ergänzen.

Krankengeschichte.

Dermatomyositis.

Anton H., 26 Jahre alt, Bäcker, wurde am 1. März 1890 in die Klinik des Hofrathes Nothnagel aufgenommen.

Auszug aus der Krankengeschichte.

Anamnese: Patient stammt aus gesunder Familie, war bisher unwesentlich erkrankt. Gegen Ende November 1889 bemerkte er eines Morgens eine äusserst intensive fleckige Röthung seines Gesichtes, die seither nicht mehr verschwand, jedoch gegenwärtig blasser sein soll. Gefiebert hatte er damals nicht, ebensowenig hatte sich eine Störung seines Allgemeinbefindens bemerkbar gemacht. Am 15. Januar 1890 bekam Patient Schmerzen in beiden Handgelenken mit Anschwellung beider Vorderarme, am zweitfolgenden Tage auch Schmerzen und Anschwellung beider Sprunggelenke und nach einigen Tagen Schmerzhaftigkeit in den Knieen. Ausserdem hatte er über Parästhesien in den Fingern in Form von Ameisenlaufen zu klagen. Nach vierzehntägiger Bettruhe war er wieder wohl, nur konnte er seine Hand nicht zur Faust ballen, wobei sich ein Gefühl von Spannung in den Fingergelenken geltend machte. Seine Muskelkraft war so vermindert, dass er schwerere Arbeiten nicht mehr verrichten konnte. Am 19. Februar 1890 kam über Nacht eine Anschwellung im Gesichte hinzu unter abermaliger Schwellung der Hände, Vorderarme und Sprunggelenke; letztere waren beim Gehen auch schmerzhaft; seit dem 25. sind die Schwellungen wieder geringer. Patient will nie luetisch inficirt gewesen sein und stellt Potus in Abrede.

Status praesens vom 1. März 1900: Patient ist kräftig gebaut, aber durch eine eigenartige Schwellung stark entstellt; das Gesicht ist stark geröthet und gedunsen, die Schwellung und Röthung breitet sich ziemlich gleichmässig über Stirn, Augengegend und Nase aus, wird in der Wangengegend fleckig, durch blassere Hautpartien unterbrochen und erstreckt sich, die behaarte Kopfhaut freilassend, über Ohren, Hals und Schultern. Die Oberarme sind frei, doch beide Vorderarme in ihrer unteren Hälfte von stark difformer, hier aber blasser Schwellung eingenommen, die sich über den

Handrücken auf die Finger erstreckt; Bauch und Rücken sind frei, doch beginnt am Kreuzbein wieder Schwellung, welche beide Oberschenkel gleichmässig betrifft, dieselben in harte, plumpe Säulen umwandelnd; auch hier ist die stark gespannte Haut auffallend blass. Die Kniegelenke sowie die Unterschenkel sind frei, die Knöchel etwas geschwollen. Der Gang ist überaus steif und beschwerlich, die befallenen Glieder sind in den angrenzenden, wenn auch von der Schwellung frei gebliebenen Gelenken dem Grade der Schwellung entsprechend mehr oder weniger unbeweglich. Patient fiebert remittirend und erreicht Temperaturen bis 38·5°; an den inneren Organen ist absolut nichts Abnormes auffindbar. Am Halse, in den Achselhöhlen und in der Inguinalgegend finden sich vergrösserte, mässig harte Lymphdrüsen. Die gerötheten Hautpartien im Gesicht fühlen sich ziemlich warm an, sind druckschmerzhaft und blassen unter dem Fingerdrucke ab. Die Gegend des Austrittes des Nervus supraorbitalis ist stark druckempfindlich. Die Schwellung an den Extremitäten ist, wie schon erwähnt, blass, dabei prall und hart, die Haut lässt sich nirgends abheben; ein Fingereindruck bleibt nicht bestehen (nur am Vorderarm im geringen Grade). Spontane Schmerzen fehlen, auch sind active und passive, selbst forcirte Bewegungen nicht schmerzhaft. Die grossen Nervenstämme der Extremitäten sind nicht druckempfindlich. Sämmtliche Reflexe sind erhalten, keine Motilitätsstörungen, die nicht durch Schwellungen erklärt werden könnten. Die Sensibilität ist stellenweise leicht gestört: von der Mitte des Vorderarmes besteht an der Streckseite, ebenso an den Fussrücken eine Herabsetzung der Sensibilität für alle Tastsinnqualitäten, welche distalwärts zunimmt. Der Temperatursinn ist dabei leicht herabgesetzt, ebenso die Coordination an Händen und Füssen etwas gestört. Patient klagt über Parästhesien in den Fingerspitzen in der Form von Ameisenlaufen. Im Harne finden sich keine abnormen Bestandtheile.

Verlauf: 7. März 1890. Die Röthung des Gesichtes wechselt zwischen blassrosafarbigen bis zu schlarlachrothen Nuancen, das Oedem der Augenlider nimmt noch zu. Natrium salicylicum hat auf die Erkrankung nicht den geringsten Einfluss; es wird von nun ab Solutio arsenicalis Fowleri gegeben.

Am 12. März hat die Schwellung der Augenlider so weit zugenommen, dass dadurch die Augen fast gänzlich geschlossen sind, dabei sind die Lider stark geröthet; das Fieber stieg bis 39·2°.

Am 14. März tritt auch neue Verschlimmerung der Anschwellung der Extremitäten hinzu, welche bereits etwas abgenommen hatte; sie erstreckt sich bis zur Mitte beider Oberarme und hat die unteren Extremitäten in ihrer ganzen Ausdehnung ergriffen. Spontane Schmerzhaftigkeit sowie Druckempfindlichkeit fehlt an den oberen Extremitäten, nur die Vorderfläche der Oberschenkel ist druckschmerzhaft. Der Kranke ist sehr matt und schläft viel.

Am 16. März zeigt sich am Rumpfe ein Exanthem in Form horizontal gestellter Streifen, welche leicht über das Niveau hervorragen und blassroth gefärbt sind. Kein Hautjucken.

Vom 17. März ab allgemeine Besserung bis zum 21.

23. März. Abermalige starke Zunahme der Schwellung an Gesicht und Extremitäten. Die Lidspalte kann nicht über 8 *mm* weit geöffnet werden, die Wangen sind fleckig geröthet. An den unteren Extremitäten besteht in Folge der enormen Schwellung ein starkes Spannungsgefühl. Die Haut sieht alabasterartig aus. Auf Fingerdruck ist kaum eine Grube zu erzielen.

Am 25. März wird über Schmerzhaftigkeit der Musculatur beider Oberschenkel geklagt. Eine Palpation der Musculatur ist bei der enormen Schwellung der Extremitäten unmöglich.

26. März. Unter lebhaftem Kältegefühl Anstieg der Temperatur bis auf 40°, begleitet von äusserst heftigen neuralgischen Schmerzen in verschiedenen Trigeminusästen, welche mit dem Temperaturabfalle wieder verschwinden. Aehnliche Anfälle von Fieber und Neuralgien wiederholen sich am 27. und 28.

29. März. Uebergreifen der entzündlichen Schwellung auf die Mund-Rachen- und Kehlkopfschleimhaut; auch die unteren Nasenmuscheln sind geschwollen.

Am 2. April wird über Schlingbeschwerden geklagt und über Schmerzen bei Druck auf die rechte seitliche Halsgegend. Der Befund an den Extremitäten bleibt ausser geringen Schwankungen zum Besseren und Schlechteren nahezu gleich; desgleichen besteht remittirendes Fieber bis 40·2°.

6. April. Neuerliches Gefühl von Taubsein an den Fingerspitzen, Schmerz an der linken Halsseite, der Claviculargegend und in den ersten Intercostalräumen. Am nächsten Morgen ist diese Gegend geröthet, geschwollen und ausserordentlich druckempfindlich. Nachts starker Schweiss und Entwicklung zahlreicher quaddelartiger, blasser Efflorescenzen (Urticaria porcellanea) am Thorax und Abdomen.

Vom 9. April ab kein Fieber mehr. Nun erfolgt ziemlich rascher Rückgang der Schwellungen im Gesicht sowie an den Extremitäten. Eine neuerliche Sensibilitätsprüfung ergibt normalen Befund. Patellar- und Plantarreflexe sind gesteigert.

11. April. Trotzdem die Schwellung an den Extremitäten nur mehr gering ist, erfolgt die Streckung im Ellbogengelenk beiderseits nur unvollkommen. Der Musculus biceps brachii erscheint verkürzt, so dass sich bei gewaltsamem Streckversuche, welcher schmerzhaft ist, die Bicepssehne straff anspannt. Der Kranke vermag die Hand nicht zur Faust zu ballen, der Händedruck ist überaus schwach; am Musculus biceps, sowie an der Vorderarmmusculatur ist eine auffallende Derbheit bemerkenswerth, die auch im vollkommen erschlafften Zustande bestehen bleibt. Körpergewicht $54\frac{1}{2}$ *kg*.

Am 18. April wird ein Muskelstückchen aus der Vorderarmmusculatur rechterseits excidirt.

21. April. Die Musculatur des Biceps fühlt sich sehr derb, wie contrahirt an, dabei fallen besonders einzelne Bündel durch ihre starke Härte auf, wodurch der Muskel wie aus derben Strängen zusammengesetzt erscheint. Die Musculatur der unteren Extremitäten ist gleichfalls sehr derb, insbesondere die Flexoren des Oberschenkels.

Vom 24. bis Ende April ein neuerlicher Rückfall von Anschwellung der vorher betroffenen Partien, ohne Fieber. Allnächtliche Schweisse.

Am 1. Mai fällt eine deutliche Atrophie der Vorderarm- und Handmusculatur auf; später auch an den Oberschenkeln.

Von nun ab langsame aber stetige Besserung.

Am 16. Mai verlässt Patient für kurze Zeit das Bett. Beim Gehen zeigt sich eine sehr beträchtliche Steifheit, besonders bei Bewegungen im Hüft- und Kniegelenke.

Am 20. Mai verlässt der Kranke die Klinik.

Nach einem Jahre, am 22. April 1891, schreibt Patient, dass er sich das Jahr über gesund gefühlt habe, allmälig sei seine frühere Kraft wieder zurückgekehrt, nur sei die gesammte Musculatur immer noch empfindlicher als vor der Krankheit, indem er nach starker Arbeit Schmerzen in derselben bekomme.

Einer zweiten Nachricht vom October 1891 zufolge hat er seine frühere Beschäftigung als Bäcker wieder aufgenommen, und fühlt sich vollständig wohl.

Literaturverzeichniss der parasitären Muskelerkrankungen.

1. Trichinosis.

Apolant. Demonstration zweier Fälle von Trichinose. Berliner klinische Wochenschrift. 1898, S. 132.

Aronssohn, siehe Kestner.

Askanazy, Zur Lehre von der Trichinosis. Virchow's Archiv. 1895, CXLI, S. 42.

Behrens, Ein Fall von Trichiniasis. Deutsche Klinik. 1863, S. 293.

Blumer and Neuman, Report of a family outbreak of trichinosis. The americ. Journ. of med. sc. 1900, pag. 15.

Böhler, Die Trichinenkrankheit und die Behandlung derselben in Plauen. 1863.

Brown, Studies on trichinosis with especial reference to the increase of the eosinophilic cells in the blood and muscle, the origin of these cells and their diagnostic importance. Journ. of experim. med. 1898, Nr. 3.

Cohnheim, Tödtliche Trichinose mit parenchymatöser Degeneration von Leber, Herz und Nieren. Virchow's Archiv. 1865, XXXIII, S. 447.

Cohnheim. Zur pathologischen Anatomie der Trichinenkrankheit. Virchow's Archiv. 1866, XXXVI, S. 161.

Colberg, Zur Trichinenkrankheit. Deutsche Klinik. 1864, S. 188.

Curschmann, Ueber eine besondere Form von schwieliger Muskelentartung. Münchener medicinische Wochenschrift. 1897, S. 1311.

Dyes, Beobachtungen über die Trichinitis-Epidemie in Hildesheim. Deutsche Klinik. 1868, S. 166 und 192.

Ebstein, Ueber die Complication der Trichinose mit dem corrosiven Magen- und Duodenalgeschwür. Wiener medicinische Presse. 1866, Nr. 12 und 13, und: Virchow's Archiv. 1867, XL, S. 289.

Ehrhardt, Zur Kenntniss der Muskelveränderungen bei der Trichinose des Kaninchens. Ziegler's Beiträge zur pathologischen Anatomie und allgemeinen Pathologie. 1896, XX, S. 1.

Ehrhardt, Zur Kenntniss der Muskelveränderungen bei der Trichinose des Menschen. Ibidem. 1896, XX, S. 43.

Eisenlohr. Ueber acute Polyneuritis und verwandte Krankheitsformen. Berliner klinische Wochenschrift. 1887, S. 781.

Fiedler, Ueber die Kernwucherung in den Muskeln bei der Trichinenkrankheit. Virchow's Archiv. 1864, XXX, S. 461, Tafel XVI, 1 und 2.

Fiedler, Beiträge zur Entwicklungsgeschichte der Trichinen nebst einigen Mittheilungen über die Einwirkung einzelner Medicamente und anderer Agentien auf dieselben. Archiv der Heilkunde. 1864, V, S. 1.

Fiedler, Eine Trichinenepidemie in Dresden mit besonderer Berücksichtigung des Verlaufes der Körpertemperatur bei Trichiniasis. Archiv der Heilkunde. 1865, VI, S. 503.

Finger, Trichinosis mit eigenartiger Localisation. Virchow's Archiv. 1894, CXXXVII, S. 376.

Fourment, Sur la vitalité des trichines enkystées dans les viandes salées. Compt. rend. de l'Academie de sc. 1882, XCIV, pag. 1211.

Fränkel, Preussische Vereinszeitung. 1863 (Neue Folge VI), Nr. 16, 47.

Friedreich, Ein Beitrag zur Pathologie der Trichinenkrankheit beim Menschen. Virchow's Archiv. 1862, XXV, S. 399.

Frommann, Zur Casuistik der Trichiniasis. Virchow's Archiv. 1871, LIII, S. 501.

Graham, Beiträge zur Naturgeschichte der Trichina spiralis. Archiv für mikroskopische Anatomie. 1897, L, S. 219.

Grancher, Sur l'épidémie de trichinose d'Emersleben au point de vue symptomatologique et anatomopathologique. Bullet. de l'Acad. de méd. 1884, XIII, pag. 34.

Grohé und Mosler, Ueber die gegenwärtig in Greifswalde herrschende Trichinenkrankheit. Berliner klinische Wochenschrift. 1866, S. 473.

Groth, Ein Fall von geheilter Trichinenkrankheit. Virchow's Archiv. 1864, XXIX, S. 602.

Heuser, Beobachtungen über Trichinosis. Berliner klinische Wochenschrift. 1870, S. 303.

Husemann, Ueber ältere Fälle von Trichinenkrankheit. Deutsche Klinik. 1864, S. 76, 87 und 99.

Kestner, Étude sur le trichina spiralis. Paris 1864.

Klopsch, Ein Fall von Trichinenerkrankung im Jahre 1842. Vollkommene Genesung. Entdeckung eingekapselter lebender Muskeltrichinen 24 Jahre nach der Invasion. Virchow's Archiv. 1866, XXXV, S. 609.

Klusemann, Preussische Vereinszeitung. 1863 (Neue Folge VI), S. 50.

Königsdörfer, Ueber Trichiniasis. Deutsche Klinik. 1863, S. 460.

Kraemer, Mittheilung über eine vom Berichterstatter vom Anfang Februar bis April 1872 im Flecken Bovenden, eine Stunde von Göttingen, beobachtete Trichinenepidemie. Deutsche Klinik. 1872, S. 277.

Kretz, Demonstration von Präparaten eines Falles von geheilter Trichinose. Wiener klinische Wochenschrift. 1898, S. 190.

Küchenmeister, Ueber Trichinen. Deutsche Klinik. 1861.

Landois, Zwei neue Endemien durch Ansteckung mit Trichina spiralis. Deutsche Klinik. 1863, S. 29.

Langerhans, Ueber regressive Veränderungen der Trichinen und ihrer Kapseln. Virchow's Archiv. 1892, CXXX, S. 205.

Leuckart, Untersuchungen über Trichina spiralis. Leipzig und Heidelberg. 1866, 2. Auflage.

Leuckart, Die menschlichen Parasiten. Bd. II, 1876.

Lewin A., Zur Diagnostik und pathologischen Anatomie der Trichinose. Deutsches Archiv für klinische Medicin. 1891, XLIX, S. 26.

Linstow, Ueber das Vorkommen von Trichina spiralis in einem Scirrhus der weiblichen Brust und in den Muskeln des Iltis. Virchow's Archiv. 1868, XLIV, S. 379.

Luschka, Zur Naturgeschichte der Trichina spiralis. Zeitschrift für wissenschaftliche Zoologie. 1851, III, S. 69, Tafel III.

Maurer, Eine Trichinosisgruppe aus Baiern. Deutsches Archiv für klinische Medicin. 1871, VIII, S. 368.

Mosler, Ueber eine Trichinenepidemie aus dem Jahre 1849. Virchow's Archiv. 1865, XXXIII, S. 414.

Mosler und Peiper, Thierische Parasiten. Nothnagel's specielle Pathologie und Therapie. 1894, Bd. VI, S. 270.

Müller Otto, Ueber Absterben und Verkalkung der Trichinen. Virchow's Archiv. 1866, XXXVII, S. 253.

Müller, Trichinose in Westfalen. Deutsche Zeitschrift für praktische Medicin. 1876, S. 155.

Nonne und Hoepfner, Klinische und anatomische Beiträge zur Pathologie der Trichinenerkrankung. Zeitschrift für klinische Medicin. 1889, XV, Heft 5 und 6.

Osler, The clinical features of sporadic trichinosis. Amer. journ. of the med. sc. 1899, N. S. CVII, 1, pag. 251.

Owen R., Description of a microscopic entozoon. Lond. Med. Gaz. 1835, XVI, pag. 125.

Rupprecht, Die Trichinenkrankheit im Spiegel der Hettstädter Endemie betrachtet. Hettstädt 1864.

Rupprecht, Rundblick auf die Trichinenliteratur. Wien 1866.

Rupprecht, Eintritt und Verlauf der Krankheitserscheinungen bei der Trichinose, sowie Eintritt und Art des Todes bei derselben. Vierteljahrsschrift für gerichtliche Medicin. 1880 (Neue Folge XXXIII), S. 284.

Samter, Erkrankungen nach dem Genuss von Schweinefleisch. Trichinosis? Virchow's Archiv. 1864, XXIX, S. 215.

Scholz, Ueber epidemische, gastrisch-rheumatische Fieber mit acutem Oedem des subcutanen Zellgewebes und der Muskeln, beobachtet zu Blankenburg am Harz in den Jahren 1859—1862. Deutsche Klinik. 1862, S. 485, 494 und 501, sowie 1864, S. 164.

Sendler, Epidemisch auftretendes acutes Oedem des subcutanen Zellgewebes und der Muskeln. Deutsche Klinik. 1862, XXVII, S. 261.

Simon, Eine Epidemie von acuter Trichinenerkrankung in Calbe. Preussische Medicinalzeitung. 1862 (Neue Folge V), Nr. 38 und 39.

Soudakewitsch, Modifications des fibres musculaires dans la Trichinose. Annales de l'instit. Pasteur. 1892, VI, pag. 13.

Thayer, On the increase of the eosinophilic cells in the circulating blood, in Trichinosis. The Lancet. 1897, pag. 787.

Timm, Trichinen im Carcinom. Virchow's Archiv. 1864, XXX, S. 447.

Tüngel, Ein tödtlich verlaufender Fall von Trichinenkrankeit beim Menschen. Virchow's Archiv. 1863, XXVII, S. 421.

Tüngel, Zwei neue Fälle von Trichinenkrankheit beim Menschen. Virchow's Archiv. 1864, XXIX, S. 224.

Virchow, Ueber Trichina spiralis. Virchow's Archiv. 1860, XVIII, S. 330.

Virchow, Darstellung der Lehre von den Trichinen. Berlin 1864.

Virchow, Zur Trichinen-Lehre. Virchow's Archiv. 1865, XXXII, S. 332.

Volkmann Rudolf, Ueber die Regeneration des quergestreiften Muskelgewebes beim Menschen und Säugethier. Ziegler's Beiträge. 1892, XII, S. 288.

Wagner L. A. v., Trichinosis in the human subject with report of cases. The Post-Graduate. 1898, XIII, Nr. 12. Ref.: Fortschritte der Medicin. 1899, S. 353.

Welcker, Zur Diagnose der Muskeltrichine beim lebenden Menschen etc. Virchow's Archiv. 1861, XXI, S. 453.

Wendt, Chronische Muskelsymptome nach Trichinose. Amer. Journ. 1878, N. S. CL, pag. 434. Ref.: Schmidt's Jahrbücher. 178, S. 199.

Wolff, Die Trichinenepidemie in Quedlinburg. Deutsche Klinik. 1864, S. 151 und 172.

Wolff C., Eine Trichinenepidemie in Westpreussen. Virchow's Archiv. 1865, XXXIV, S. 230.

Wood, Observations on Trichina spiralis. Lond. Med. Gaz. 1835, XVI, pag. 190. Ref.: Schmidt's Jahrbücher. 1836, S. 50.

Wortabet, Eine Trichinenepidemie am Jordan. Virchow's Archiv. 1881. LXXXIII, S. 553.

Wunderlich, Zur Wahrscheinlichkeitsdiagnose der Trichinenkrankheit. Archiv der Heilkunde. 1861, II, S. 269.

Zenker, Ueber die Trichinenkrankheit des Menschen. Virchow's Archiv. 1860, XVIII, S. 561.

Zenker, Zur Lehre von der Trichinenkrankheit. Deutsches Archiv für klinische Medicin. 1871, VIII, S. 387.

Zörkendörfer, Ueber die Aetiologie einer Massenerkrankung in Teplitz-Schönau nach Genuss von Fleisch- und Wurstwaaren (Trichinose und Milzbrand). Ref.: Centralblatt für die medicinischen Wissenschaften. 1895, S. 494.

2. Echinokokkenkrankheit.

Audiat, Kystes hydatiques des muscles. Thèse. Paris 1886.

Baietta e Rizzini, Sopra un caso di echinococco muscolare. Gazzetta degli ospedali e delle clin. 1898, Nr. 4.

Bergmann, Zur Diagnose und Operation äusserer Echinococcus-Geschwülste. Dorpater medicinische Zeitschrift. 1871, I, S. 73.

Bertelé, Thèse. Lyon 1897, siehe Gros.

Boncour, Des kystes hydatiques des membres. Thèse. Paris 1878.

Boyron, Recherches sur les kystes hydatiques développés chez l'homme dans le tissu musculaire et intermusculaire. Gaz. des hôpit. 1870, XLIII, Nr. 40—43.

Bramann, Discussion zur Demonstration von Bardeleben. Deutsche medicinische Wochenschrift. 1888, S. 640.

Bremser, Etwas über den Echinococcus hominis. Meckel's Archiv für Physiologie. 1820, VI, S. 292.

Colleville et Guénart, Rupture d'un kyste hydatique du creux axillaire, suivi de la suppuration et de l'élimination de la poche kystique. Troubles amyotrophiques concomitants. Gaz. hebdom. 1896, pag. 925.

Cruveilhier, Kyste hydatique du biceps. Demonstr. Gaz. des hôpit. 1873, pag. 564.

Gerulanos, Das Vorkommen von multiplen Muskelechinokokken nebst Bemerkungen über die Verbreitung der letzteren im Organismus. Deutsche Zeitschrift für Chirurgie. 1898, XLVIII, S. 372.

Gros, Contribution à l'étude des Kystes hydatiques musculaires. Thèse. Paris 1899.

Gruber W., Ein Hydatidensack von enormer Grösse im M. adductor magnus femoris. Virchow's Archiv. 1875, LXV, S. 233.

Güterbock, Ueber den Echinococcus des Halses. Archiv für klinische Chirurgie. 1893, XLV, S. 912.

Hansen, Zur Diagnose der äusseren Echinococcusgeschwülste. Deutsche Zeitschrift für Chirurgie. 1873, III, S. 355.

Heyn, Ein Beitrag zur Lehre vom Muskelechinococcus. Dissertation. Berlin 1894.

Kirmisson, De l'influence du traumatisme sur le développement des kystes hydatiques. Nouvelle observation. Arch. génér. de méd. 1883, II, pag. 513.

Lannelongue, Kyste hydatique des muscles de la cuisse. Bullet. et mém. de la soc. de chir. de Paris. 1889, XIV, pag. 117.

Lecoeur, Kyste hydatique suppuré du grand pectoral. Bullet. de la soc. anat de Paris 1896, pag. 764.

Lehne, Ueber seltenere Localisationen des unilocularen Echinococcus beim Menschen nebst Bemerkungen über die durch die Echinokokken hervorgebrachten histologischen Veränderungen. Archiv für klinische Chirurgie. 1896, LII, S. 534.

Leusmann, Ueber den Echinococcus der willkürlichen Muskeln. Dissertation. Göttingen 1898.

Lihotzky, Sieben Fälle von operativ geheilten Echinococcusgeschwülsten. Deutsche Zeitschrift für Chirurgie. 1886, XXIII, S. 135.

Madelung, Beiträge mecklenburgischer Aerzte zur Lehre von der Echinokokkenkrankheit. Stuttgart 1885.

Marguet, Kystes-hydatiques des muscles volontaires. Histoire naturelle et clinique. Thèse. Paris 1888.

Mason, Case of suppurating hydatid cyst in the thigh; Death; Autopsy; Clinical remarks. Lancet. 1875, I, pag. 791.

Most, Ein Beitrag zur Lehre von den Echinokokkengeschwülsten an den grossen Schenkelgefässen. Deutsche Zeitschrift für Chirurgie. 1898, XLVII, S. 590.

Müller Martin, Zur Casuistik und Symptomatologie der Muskelechinokokken. Dissertation. Halle 1893.

Neisser, Die Echinococcuskrankheit. Berlin 1877.

Poullet, Kyste hydatique de la région dorsale avec vaste phlegmon périkystique. Gaz. Méd. de Lyon. 1867, Nr. 11.

Rosenthal C., Ueber den Echinococcus der Muskeln. Dissertation. Berlin 1888.

Schelle, Ueber den Muskelechinococcus. Dissertation. Berlin 1896.

Scholtz, Ein Fall von multiplem Muskelechinococcus, combinirt mit Eingeweideechinokokken. Mittheilungen aus den Hamburgischen Staatskrankenanstalten. 1897, I, S. 166.

Steinbrück, Ein Beitrag zur Lehre vom Muskelechinococcus. Dissertation. Greifswald 1899.

Tavel, Ueber den Muskelechinococcus. Dissertation. Berlin 1880.

Teichmann, Zur Localisation des Echinococcus im menschlichen Körper. Dissertation. Halle 1898.

Valeggia, Cisti da echinococco nei muscoli. Gaz. degli Osped. 1896, Nr. 43.

3. Cysticerkenkrankheit.

Bongert, Ein Fall von Cysticercus cellulosae in der Musculatur des Schafes. Zeitschrift für Fleisch- und Milchhygiene. 1899, IX, S. 86.

Bovero, Cysticercus cellulosae nei muscoli superficiali. Riforma med. 1896, I, pag. 300.

Bonhomme, Observation de généralisation des cysticerques chez l'homme. Compt. rendues de sc. de la soc. de biol. 1864, T. V, Sér. III, pag. 62.

Broca, Cysticerques multiples chez l'homme. Gazette des hôpit. 1876, pag. 190.

Chiari H., Demonstration einiger Präparate, die einem Falle von massenhafter Cysticercus-Entwicklung entstammen. Anzeiger der k. k. Gesellschaft der Aerzte in Wien. 1876, S. 98.

Dressel, Zur Statistik des Cysticercus cellulosae. Dissertation. Berlin 1877.

Dupuytren, Leçons orales de clinique etc. Paris 1839, T. II, pag. 186.

Engel, Ein Fall von Cysticercus cellulosae beim Menschen als Beitrag zur Diagnostik des Cysticercus cerebri. Prager medicinische Wochenschrift. 1888, S. 10.

Ferber, Zur Casuistik der Parasiten, vorzugsweise der Cysticerken im menschlichen Gehirn. Archiv der Heilkunde. 1862, III, S. 542.

Ferber, Verhalten sich die Blasenwürmer in den Muskeln des Menschen völlig symptomenlos? Virchow's Archiv. 1865, XXXII, S. 249.

Fischer C., Cysticercus cellulosae im Musculus biceps. Berliner klinische Wochenschrift. 1879, S. 730.

Förster, siehe Karewski.

Frank E., Ein Fall von Cysticerken im Herzen und Gehirn. Allgemeine Wiener medicinische Zeitung. 1879, S 376.

Frank Peter, Behandlung der Krankheiten des Menschen. Uebersetzt von Sobernheim. 1833, Bd. X, S. 135.

Griesinger, Die Cysticerken und ihre Diagnose. Archiv der Heilkunde. 1862, III, S. 207.

Gubain, Compte administratif des deux hôpitaux civils de Lyon. 1837.

Guttmann, Ueber Hautcysticerken. Berliner klinische Wochenschrift. 1877, S. 374, und Vorstellung eines Kranken, der an Hautcysticerken leidet. Berliner klinische Wochenschrift. 1879, S. 279.

Hagen-Thorn, Zur Casuistik der diffusen Infection durch den Cysticercus. St. Petersburger medicinische Wochenschrift. 1897, Lit.-Beil., S. 21.

Haugg, Ueber den Cysticercus cellulosae. Dissertation. Erlangen 1890.

Hecker, siehe Lewin.

Hock, Subretinaler Cysticercus cellulosae und Neuritis optica. Wiener medicinische Wochenschrift. 1883, Nr. 52, S. 1541.

Kahler, Demonstration eines Falles von Cysticercus cellulosae des Gehirns und der Körpermusculatur. Wiener medicinische Presse. 1888, S. 67 und 1009.

Karewski, Ueber solitäre Cysticerken in der Haut und in den Muskeln des Menschen. Berliner klinische Wochenschrift. 1887, S. 571.

Lanceraux, Archives génér. de méd. 1872, pag. 543.

Lewin, Ueber Cysticercus cellulosae und sein Vorkommen in der Haut des Menschen. Charité-Annalen. 1875, II, S. 609.

Lewin, Ueber Cysticercus cellulosae in der Haut des Menschen. Archiv für Dermatologie und Syphilis. 1894, XXVI, S. 71 und 217.

Lommer, Der Cysticercus im Muskel und Unterhautzellgewebe. Dissertation. Jena 1876.

Marcelli Malpighii, Philosophi et medici Bononiensis e societate regia Londoniensi opera posthuma. Amsterdami. 1698, pag. 112.

Müller, Statistik menschlicher Entozoën. Dissertation. Erlangen 1874.

Onimus, Gaz. des hôpit. 1865, 20. Mai.

Ordonez, Cysticercus cellulosae des muscles chez l'homme. Gaz. méd. de Paris. 1862, pag. 686.

Posselt, Ein Beitrag zur Lehre von der multiplen Cysticerkose. Wiener klinische Wochenschrift. 1899, S. 422.

Robinson, Cysticercus cellulosae from human muscle. Pathol. society of London. Lancet. 1889, I, pag. 936.

Rokitansky, Handbuch der speciellen pathologischen Anatomie. 1844, Bd. I, S. 367.

Schiff E., Ein Fall von Cysticercus cellulosae cutaneus. Vierteljahrsschrift für Dermatologie und Syphilis. 1879, S. 275.

Schütz E., Cysticerci im Gehirn und den Muskeln einer epileptischen Geisteskranken. Prager medicinische Wochenschrift. 1878, S. 161.

Sendler, Cysticerci cellulosae monographia. Dissertation. Halle 1843.

Stich, Ueber das Finnigsein lebender Menschen. Annalen des Charité-Krankenhauses. 1854, V, 1, S. 154.

Uhde, Cysticercus cellulosae Rud. in einem Tumor cysticus. Deutsche Klinik. 1851, S. 431.

Weiss N., Demonstration eines Falles von multipler Cysticercus-Entwicklung im Unterhautzellgewebe und in der Musculatur. Anzeiger der k. k. Gesellschaft der Aerzte in Wien. 1880, S. 83.

Wendt, siehe Lewin.

Werner, Verm. intest. brev. expositionis contin. secunda. Lipsia 1786, pag. 7.

4. Sporozoëninfection.

Balbiani, Sur l'organisation et la nature des psorospermies. Compt. rend. de l'Academie des sc. 1863, LVII, pag. 157.

Balbiani, Myxosporidia ou psorospermies des poissons. Journal de microgr. 1883, VII. Siehe auch ibid. 1882, VI.

Balbiani, Leçons sur les sporozoaires. Paris 1884.

Baraban et Saint-Rémy, Sur un cas des tubes psorospermiques, observé chez l'homme. Compt. rend. de la Soc. de biol. 1894, pag. 201.

Baranski, Miescher'sche Schläuche oder Rainey'sche Körper. Oesterreichische Vierteljahrsschrift für wissenschaftliche Veterinärkunde. 1879, LI, S. 81.

Behla R., Ueber die systematische Stellung der Parasiten der Miescher'schen Schläuche und deren Züchtung. Berliner thierärztliche Wochenschrift. 1897, S. 564 und 643.

Bertram, Beiträge zur Kenntniss der Sarkosporidien nebst einem Anhange über parasitische Schläuche in der Leibeshöhle von Rotatorien. Zoologische Jahrbücher. Abtheilung für Anatomie und Ontogenie der Thiere. 1892, V, S. 581.

Blanchard, Note sur les sarcosporidies. Bull de la Soc. zool. franç. X, pag. 244.

Boettcher, Zur Kenntniss der Rainey'schen Schläuche. Virchow's Archiv. 1869, XLVII, S. 375.

Braun M., Zum Vorkommen der Sarkosporidien beim Menschen. Centralblatt für Bacteriologie. 1895, XVIII, S. 13.

Brouwier, Echo vétérinaire. 1883.

Brschosnionski, Petersburger Journal. 1893.

Bütschli, Beiträge zur Kenntniss der Fischpsorospermien. Zeitschrift für wissenschaftliche Zoologie. 1881, XXXV, S. 629.

Charrin, Maladie myxosporidienne des barbeaux. Compt rend. de la Soc. de biol. 1898, pag. 1030.

Cobbold, Remarks on spurious entozoa found in diseased and healthy cattle. The Lancet. 1866, I, pag. 88.

Dammann, Ein Fall von »Psorospermienkrankheit« beim Schafe. Virchow's Archiv. 1867, XLI, S. 283.

Danilewsky, Ueber die Myoparasiten der Amphibien und Reptilien. Centralblatt für Bacteriologie. 1891, S. 9.

Doflein, Studien zur Naturgeschichte der Protozoën. III. Ueber Myxosporidien. Zoologisches Jahrbuch. Abtheilung für Anatomie. 1898, XI, S. 281.

Doflein, Fortschritte auf dem Gebiete der Myxosporidienkunde. Zoologisches Centralblatt. 1899, VI, S. 361.

van Ecke, Thierärztliche Blätter für Niederländisch-Indien. 1891, VI, S. 121.

Garbini, Contrib. alla conoscenza dei sarcosporidi. Atti dell' accad. dei Lincei. Ser. IV, Vol. VII, 2. Sem. 1891, pag. 151.

Gerlach, siehe Schneidemühl. S. 27.

Gurley, On the classification of the myxosporidia a group of protozoon parasites infesting fishes. Bullet. of the U. S. fish commission for 1891, pag. 407.

v. Hessling, Histologische Mittheilungen. Zeitschrift für wissenschaftliche Zoologie. 1853, V, S. 188.

Huet, Note sur des parasites trouvés dans les poumons et dans les muscles de l'Otaria californiana. Compt. rend. de la Soc. de biol. 1882, pag. 321.

Johne, Mittheilung an Pütz. Virchow's Archiv. 1887, CIX, S. 149.

Kartulis, Ueber pathogene Protozoën beim Menschen. Zeitschrift für Hygiene und Infectionskrankheiten. 1893, XIII.

Kasparek, Beitrag zu den Infectionsversuchen mit Sarkosporidien. Centralblatt für Bacteriologie. 1895, XVIII, S. 327.

Kölliker, Mikroskopische Anatomie. Bd. II, 1, S. 260, 1850.

Kolesnikoff, O psorospermiakk o muskulature rib. Vet. Vestnik Kharkoff. 1886, siehe Zschokke.

Krause W., Ueber die Endigung der Muskelnerven. Zeitschrift für rationelle Medicin. 1863, XVIII, S. 156.

Labbé A., Sporozoa in: Das Thierreich. Lieferung 5. Berlin 1899.

Laulanié, Revue vétérinaire. 1884, pag. 57.

Laveran et Mesnil, Sur la morphologie des sarcosporidies. Compt. rend. de la Soc. de biol. 1899, pag. 245.

Laveran et Mesnil, De la sarcocystine, toxine des sarcosporidies. Ibid. 1899, pag. 311.

Leisering und Winkler, Psorospermienkrankheit der Schafe. Virchow's Archiv. 1865, XXXVII, S. 431.

Leydig, Zum feineren Bau der Arthropoden. Archiv für Anatomie und Physiologie. 1855, S. 397.

Lindemann, Die Gregarinen und Psorospermien als Parasiten des Menschen. Bull. de la Soc. imp. des naturalistes de Moscou. 1863, pag. 425.

Lindemann, Ueber die hygienische Bedeutung der Gregarinen. Deutsche Zeitschrift für Staatsarzneikunde. 1868. Neue Folge. XXVI, S. 326.

Lindner, Zur Kenntniss der Biologie gewisser Vorticellen. Biologisches Centralblatt, 1895, XV, S. 833.

Ludwig Hubert, Ueber die Myxosporidiumkrankheit der Barben in der Mosel. Jahresbericht des rheinischen Fischereivereines. Bonn 1888. Centralblatt für Bacteriologie. 1889, VI.

Lunel, Histoire naturelle des poissons du bassin du Léman. Association zoologique du Léman. 1874.

Manz, Beitrag zur Kenntniss der Miescher'schen Schläuche. Archiv für mikroskopische Anatomie. 1867, III, S. 345.

Mégnin, Recueil de méd. vétérin. 1885, Nr. 14. siehe: Stoss.

Miescher F., Verhandlungen der Naturforscher-Gesellschaft in Basel. 1843, V, S. 198. Referat von v. Siebold in: Müllers Archiv. 1843, S. 63, siehe auch: Zeitschrift für wissenschaftliche Zoologie. 1854, V, Tafel X, Fig. 10 und 11.

Milian, Les sporozooses humaines. Thèse. Paris 1899.

Mingazzini, Sulla affinità dei sarcosporidi coi microsporidi. Rendiconti della reale accad. dei Lincei. 1891, VII, 2. Sem., pag. 136.

Morot, Bullet. de la soc. centr. de méd. vétérin. 1886, pag. 369.

Moulé, Psorospermies du tissu musculaire du mouton. Journ. de connaiss. méd.-prat. Paris 1886, VIII, pag. 179.

Müller Joh., Ueber einen krankhaften Hautausschlag mit specifisch organisirten Samenkörperchen. Archiv für Anatomie und Physiologie. 1841, S. 477.

Niederhäusern, Zeitschrift für praktische Veterinärwissenschaft. 1873, I, S. 79.

Perroncito, I parassiti dell' uomo e degli animali utili. Milano 1882.

Pfeiffer L., Beiträge zur Kenntniss der pathogenen Gregarinen. Zeitschrift für Hygiene. 1888, III, S. 469, und IV, S. 402.

Pfeiffer L., Ueber einige neue Formen von Miescher'schen Schläuchen mit Mikro-, Myxo- und Sarkosporidieninhalt. Virchow's Archiv. 1890, CXXII, S. 552.

Pfeiffer L., Die Protozoën als Krankheitserreger. 2. Aufl. Jena 1891.

Pfeiffer L., Der Parasitismus des Epithelialcarcinoms, sowie der Sarko-, Mikro- und Myxosporidien im Muskelgewebe. Correspondenzblatt des allgemeinen ärztlichen Vereines von Thüringen. 1893, XXII, S. 129.

Pluymers, Des sarcosporidies et de leur rôle dans la pathogénie des myosites. Arch. de méd. expérim. 1896, VIII, pag. 761.

Pütz, Ueber fibroide Pseudohypertrophie vieler Skeletmuskeln eines Pferdes bei Anwesenheit Miescher'scher Schläuche. Virchow's Archiv. 1887, CIX, S. 144.

Rabe, Mittheilung an Pütz. Virchow's Archiv. 1887, CIX, S. 149.

Raillet, Psorospermies géants dans l'œsophage et les muscles du mouton. Bullet. de l'acad. de méd. 1886.

Raillet, La maladie des barbeaux dans la Marne. Bullet. de la soc. centr. d'agriculture. 1890, II.

Rainey, On the structure and developement of the cysticercus cellulosae as found in the muscles of the pig. Transact. of roy. philos. soc. 1858, CXLVII, pag. 111, table X, XI.

Ratzel, Beschreibung einiger neuen Parasiten. 4. Psorospermien in Affenmuskeln. Archiv für Naturgeschichte. 1868, I, S. 150.

Rieck, Sporozoën als Krankheitserreger bei Hausthieren. Deutsche Zeitschrift für Thiermedicin. 1889, XIV, S. 52.

Ripping, Beiträge zur Lehre von den pflanzlichen Parasiten beim Menschen. 3. Ueber Miescher'sche Schläuche. Zeitschrift für rationelle Medicin. 1865, XXIII, S. 139.

Rivolta, Dei parasiti vegetali. Torino 1874.

Roloff, Die Miescher'schen Schläuche oder Rainey'schen Körper. Virchow's Archiv. 1869, XLVI, S 437.

Rosenberg Bernh., Ein Befund von Psorospermien (Sarkosporidien) im Herzmuskel des Menschen. Zeitschrift für Hygiene. 1892, XI, S. 435.

Sanfelice, Ueber einige Infectionskrankheiten der Hausthiere in Sardinien. Zoopathologische Untersuchungen. Zeitschrift für Hygiene. 1895, XX, S. 1.

Schneidemühl, Ueber Sarkosporidien. Thiermedicinische Vorträge. 1897. III, Heft 11.

v. Siebold, Zusatz zu v. Hessling's histologischen Mittheilungen. Zeitschrift für wissenschaftliche Zoologie. 1854, V, S. 199, Tafel X, Fig. 10 und 11.

Siedamgrotzky, Psorospermienschläuche in der Musculatur der Pferde. Wochenschrift für Thierheilkunde und Viehzucht von Adam. 1872, XVI, S. 97.

Smith Th., The production of sarcosporidiosis in the mouse by feeding infected muscular tissue. Journ. of experim. med. Baltimore 1901. VI, pag. 1.

Sticker, Psorospermien im Herzfleische des Schafes. Archiv für wissenschaftliche und praktische Thierheilkunde. 1886. XII, S. 381.

Stiles, On the presence of Sarcosporidia in birds. Bureau of animal industry. Washington 1893. Bullet Nr. 3, pag. 79.

Stoss, Zur Muskelatrophie unserer Hausthiere. Oesterreichische Monatsschrift für Thierheilkunde. 1886, Nr. 4.

Thélohan, Altérations du tissu musculaire dues à la présence de myxosporidies et de microbes chez le barbeau. Comptes rend. de la soc. de biol. 1893, pag. 267.

Virchow, Gibt es eine Psorospermienkrankheit bei Schweinen? Virchow's Archiv. 1866, XXXVII, S. 255.

Virchow, Zur Trichinenlehre. Virchow's Archiv. 1865, XXXII, S. 356.

Waldeyer, Ueber Psorospermiencysten in den Muskeln des Schweines. Centralblatt für die medicinischen Wissenschaften. 1863, S. 849.

v. Wasielewski, Sporozoënkunde. Jena 1896.

Zschokke, Recherches sur l'organisation et la distribution zoologique des parasites des poissons d'eau douce. Archives de biologie. 1884. V.

Zschokke, Die Myxosporidien der Gattung Coregonus. Centralblatt für Bacteriologie. 1898, XXIII, S. 602, 646 und 699.

Zürn, Die Schmarotzer auf und in dem Körper unserer Haussäugethiere. 2. Die pflanzlichen Parasiten. Weimar 1874.

Zürn, Protozoën als Krankheitserreger bei landwirthschaftlichen Nutzthieren Wiener landwirthschaftliche Zeitung. 1898, S. 359.

Nachtrag.

In neuester Zeit (1901) ist es Smith in einer Reihe sehr exacter Versuche gelungen, durch Verfütterung eines mit reifen Sarkosporidien inficirten Muskelfleisches auf Mäuse, die Parasiten zu übertragen (in 63·6% der Versuchsthiere). Er konnte nach 45 Tagen die ersten jungen Schläuche, nach 70 Tagen bereits ausgewachsene Sarkosporidien-Schläuche in den Muskeln der Versuchsthiere nachweisen.

Geschwülste in der Musculatur.

Allgemeines über Muskelgeschwülste.

Vorkommen.

Die Neoplasmen des Muskels spielen zwar in der Geschwulstlehre wegen ihrer Seltenheit nur eine untergeordnete Rolle; doch sind sie für die Muskelpathologie sowohl vom klinischen als besonders vom histologischen Standpunkte aus von grösstem Interesse. Namentlich gilt dies von den primären oder doch hauptsächlich das Muskelgewebe betreffenden Geschwülsten.

Von dem directen Uebergreifen maligner Geschwülste anderer Organe auf die Musculatur abgesehen, wird das Muskelgewebe recht selten von Neubildungen befallen; selbst Metastasen finden daselbst nicht allzu häufig ihre Localisation; überdies ist man bei den anscheinend primär im Muskel auftretenden Tumoren oft im Zweifel, ob es sich um eine wirklich primäre Geschwulst des Muskels selbst, wenigstens des intramusculären Bindegewebes, handelt, oder ob dieselben von den Muskelhüllen, der Sehne oder der Umgebung des Muskels aus (Periost, Gefässscheiden u. dgl.) ihren Ursprung genommen haben. Eine grosse Zahl der publicirten Krankengeschichten von Muskeltumoren leidet an dieser Unklarheit, daher ist auch eine genaue Statistik der Muskelgeschwülste kaum durchführbar. Wenn man aber auch von dieser feineren Unterscheidung absieht und alle Geschwülste, die im Muskel ihren hauptsächlichsten Sitz haben, ob sie nun histologisch als primär aufzufassen sind oder nicht, vereint betrachtet, findet man in der Literatur nur wenige solcher Geschwülste mitgetheilt. Dies ist um so auffallender, als einzelne Befunde von Muskelgeschwülsten (namentlich von Sarkomen) in der Literatur weit zurückreichen. Bereits vor 1850 wurden Fälle von Cruveilhier, Vidal, Broca beschrieben. Eine Zusammenstellung ausländischer Fälle von Teevan aus dem Jahre 1863 berichtet über 62 Muskeltumoren, unter welchen aber auch Cysten, Hydatiden, sowie Fälle von Myositis ossificans mit aufgenommen sind. Diese Arbeit entspricht schon aus dem Grunde, weil darin neben 16 fibrösen Geschwülsten 21 carcinomatöse verzeichnet sind, kaum mehr unseren modernen

Anschauungen. Spätere Einzelbeobachtungen werden bei den betreffenden Geschwulstformen besprochen werden. Im Jahre 1889 citirt Neuhahn unter 41 Weichtheilsarkomen aus der Literatur der letzten 25 Jahre nur vier Muskelsarkome (also weniger als 10%), gegenüber acht Sarkomen, die von den Fascien, fünf, die von den Sehnenscheiden, und fünf, die von den Gefässscheiden ausgegangen waren. In neueren Statistiken, welche vorwiegend zum Zwecke der Erforschung der Aetiologie der Geschwülste, namentlich zur Klärung der Frage, ob das Trauma als ursächliches Moment anzusehen ist oder nicht, zusammengestellt wurden, finden sich Muskelgeschwülste nur äusserst selten angeführt, so in der Statistik von Löwenthal unter 800 Fällen verschiedener auf traumatischem Wege entstandenen Tumoren kaum zehn, in welchen der Muskel in erster Linie betroffen war, wenn man die mitangeführten Fälle von Myositis ossificans weglässt.

Nach meiner Erfahrung geben jedoch diese Statistiken kein richtiges Bild von der Häufigkeit der Muskeltumoren; wenn auch relativ selten, sind sie dennoch weit häufiger, als man aus diesen Zusammenstellungen schliessen möchte — eine Ansicht, die auch in der neuesten französischen Literatur Ausdruck findet. Namentlich gilt dies für die sogenannten primären Muskelgeschwülste. Zu diesen rechne ich im klinischen Sinne alle jenen Formen, welche entweder in einer Wucherung der Muskelfasern selbst (Myom) oder des Stützgewebes bestehen und im Innern des Muskels ihren Anfang genommen haben. Füglich könnte man auch Geschwülste der zum Muskel gehörigen Fascie und der Sehne, jedenfalls die vom Uebergang der Sehne in den Muskel sich bildenden, dazu rechnen, wenn sie den Muskel mehr oder weniger mitergriffen haben, da ja die Muskelbündel mit ihrem Stützgewebe, der Sehne und der sie einschliessenden Fascie ein anatomisches Ganzes, eine wenn auch nicht histologische so doch functionelle Einheit, bilden. Diese Zusammenfassung wäre übrigens auch vom praktischen Standpunkte vortheilhaft, weil sich die eben angeführten Geschwulstformen schwer von einander unterscheiden lassen, und es bei einem Muskeltumor, wenn er einmal zur Excision kommt, oft nicht mehr möglich ist, festzustellen, von welchem histologischen Theile des Muskels er seinen Ausgang genommen hat.

Was die Form der Muskelgeschwülste anlangt, so kann man wohl getrost den Satz aussprechen, dass Befunde von Tumoren aus quergestreifter Musculatur (ausgenommen in Teratomen, welche aber in der Körpermusculatur nicht vorkommen) fehlen. Ich kenne einen Fall von geschwulstartiger Hypertrophie der Musculatur, der sich klinisch als Tumor qualificirte und mit excessiver Muskelneubildung, sowohl Hypertrophie als Hyperplasie, einherging, den man aber dennoch nicht als

Myom (Rhabdomyom) aufzufassen berechtigt ist, und zwar wegen der fehlenden Einkapselung und der Vermehrung des interstitiellen Bindegewebes, analog den adenomartigen Hypertrophien bei chronischen Degenerationsprocessen drüsiger Organe. Auch die spärlichen in der Literatur beschriebenen Fälle von Rhabdomyomen in der Skeletmusculatur (Billroth, Lambl, Buhl, Akira Fujinami) kann man nicht als Myome bezeichnen, weil ihre Hauptmasse aus anderen Geweben gebildet war, und dieselben nur als mehr oder weniger reichliche Nebenbefunde junge neugebildete Muskelfasern in verschiedenen Entwicklungsstadien enthielten, welche grosse Aehnlichkeit mit den embryonalen Muskelfasern der Rhabdomyome in den bekannten Teratomgeschwülsten der Genitalorgane, der Nieren und anderer Gegenden aufweisen. Diese Aehnlichkeit war in allen beschriebenen Fällen der vom Autor ausgesprochene Grund für die Bezeichnung als Rhabdomyom. Analoge Bildungen von Muskelzellen, die zu Spindelzellen auswachsen und bei weiterem Wachsthum unter günstigen Bedingungen auch Querstreifung annehmen können, finden sich bei Sarkomen nicht selten. Aehnliche Bilder beschreibt Genevet in nach seiner Schilderung wahrscheinlich sarkomähnlichen Tumoren, welche er auch deshalb, weil sie quergestreifte, spindelförmige Elemente enthalten, als Rhabdomyome auffasst. Auf einen Fall von Rhabdomyom der Zunge (Pendl) werde ich noch zurückkommen.

Die bisher bekannten wirklichen Muskelgeschwülste gehören der Bindegewebsreihe an. Dieselben nehmen von den Zellen des interstitiellen Gewebes oder der Muskelhüllen ihren Ausgang und wachsen in den Muskel hinein, wobei sie denselben entweder verdrängen, oder mehr oder weniger vollständig durchsetzen. Die Muskelfasern erleiden dabei nur secundäre Veränderungen; im ersten Falle atrophiren die Fasern der benachbarten Muskelbündel und können selbst bis zum vollständigen Schwunde gebracht werden; im zweiten Falle werden ausserdem Muskeldegenerationen verschiedener Art beobachtet, daneben Sarkolemmkern- und namentlich Muskelzellwucherungen, welche ich später besprechen werde. Von diesen Geschwülsten stehen die Fibrome und Sarkome im Vordergrund. Die ersteren schliessen sich direct an entzündliche Geschwülste der Musculatur an und sind häufig schwer von denselben klinisch zu unterscheiden; so z. B. von den bei Aktinomykose oder den durch Fremdkörperreizungen hervorgerufenen Geschwulstbildungen. Ebenso bieten auch luxurirende Muskelnarben grosse Aehnlichkeit mit den Fibromen und werden vielleicht häufiger als man annimmt, mit den Fibromen zusammengeworfen; es ist sehr fraglich, ob nicht ein ansehnlicher Theil der aus dem Innern des Muskels entstehenden Geschwülste mit vorwiegend fibromartigem Charakter solche luxurirende Muskelnarben darstellt. Diese Formen werden uns noch bei der Bespre-

chung der Desmoide zu beschäftigen haben. Neben solchen kommen auch echte primäre Fibrome und Sarkome in der Musculatur zur Beobachtung. Dass auch die letzteren mit entzündlichen Geschwülsten, namentlich mit Muskelgummen, leicht verwechselt werden können, wurde schon bei Besprechung der Muskelsyphilis, S. 236, erwähnt. Ausser Fibromen und Sarkomen kommen öfters auch Angiome, Lipome, Chondrome und Osteome in der Musculatur zur Entwicklung.

Eine weitere Gruppe von Muskelgeschwülsten sind die, welche auf metastatischem Wege, auf dem Wege der Blutbahn, hineingelangt sind; diese sind neben selteneren Sarkomen vorwiegend Carcinome. Primäre Carcinome kommen in der Musculatur nicht vor. Die als Endotheliome beschriebenen Muskelgeschwülste sind in ihrer Histogenese zumeist unklar.

Aetiologie der Muskelgeschwülste im Allgemeinen.

Das Muskelgewebe nimmt in Folge seiner Entwicklung und Zusammensetzung auch als Basis für Geschwülste eine gewisse Sonderstellung ein; daher sind auch die verschiedenen Theorien der Geschwulstbildung nur theilweise und mit gewissen Einschränkungen auf den Muskel anwendbar. Es würde zu weit führen, hier des Näheren auf die vielen, theilweise einander entgegengesetzten Ansichten über die Geschwulstbildung einzugehen; ich möchte nur erwähnen, dass für den Muskel die Cohnheim'sche Theorie schon deshalb kaum in Frage kommt, weil Einschlüsse fremdartiger Zellgruppen bei der Anlage der Musculatur unwahrscheinlich sind, und thatsächlich auch primäre Carcinome im Muskelgewebe noch nicht beobachtet wurden. Dagegen gewinnt gerade für den Muskel die Virchow'sche Ansicht von einer erworbenen örtlichen Disposition, der auch Ackermann für die Histogenese der Sarkome beipflichtet, weiteren Boden; ob eine solche örtliche Disposition auch ererbt werden kann, ist für den Muskel sehr fraglich; es existirt wenigstens meines Wissens kein Fall, der auf solche Art zu erklären gewesen wäre; dagegen kennen wir zahllose Beispiele, in welchen die verschiedenartigsten Erkrankungen des Muskels (namentlich Traumen) Narbenbildungen im Innern desselben zurücklassen.

Derartige Gewebsschädigungen müssen, wie Weigert klar auseinandergesetzt hat, die Spannung der Zellen zu einander verändern, namentlich in einem so hoch organisirten Gewebe, wie es der Muskel ist. Die kinetische Energie der Zellen, welche nach Abschluss des Wachsthumes durch die normale Gewebsspannung gebunden und zu einer potentiellen herabgestimmt wird, kann mit der Veränderung der Spannungsgleichgewichtes wieder lebendig werden und zu einer Zellproli-

feration führen. Man beobachtet auch dementsprechend regelmässig, an der Grenze solcher Muskelnarben, oft noch lange Zeit nach der Verletzung, junge Zellbildungen, die sowohl vom Muskel selbst als vom interstitiellen Bindegewebe hervorgegangen sind. Demnach ist an solchen Muskelstellen ein (nicht selten dauernder) productiver Process vorhanden, der nur eines zweiten Anstosses bedarf, um dem Postulate von Brosch für die Geschwulstentwicklung zu genügen, welches besagt, dass ein productiver Process, wenn er durch ein Trauma gestört wird, entarten und so zu wahrer Geschwulstbildung führen kann.

Ribbert ist der Ansicht, dass selbst typische Geschwülste, wie das Carcinom, mit entzündlichen Processen im Bindegewebe beginnen, durch welche die Epithelien aus dem organischen Zusammenhange getrennt werden und die Möglichkeit zu selbstständigem Wachsthume derselben gegeben wird.

Traumatischen Einflüssen ist, wie schon wiederholt erwähnt wurde, gerade die Musculatur in hohem Grade ausgesetzt, ob es sich nun um einmalige stärkere Verletzungen handelt, oder um eine Reihe geringer Schädigungen, welche ein Muskel zu erleiden hat. Gerade zu diesen letzteren scheint der Muskel durch seine physiologische Function prädestinirt, und es dürfen besonders sie für unsere Fälle nicht ausser Acht gelassen werden. Freilich ist die Beurtheilung des Einzelfalles in der Richtung, ob ein Trauma wirklich den Anstoss zu einer Geschwulstbildung gegeben hat oder nicht, oft schwer oder ganz unmöglich, indem einerseits nur grössere Traumen, namentlich solche, die mit Schmerz einhergegangen sind, entsprechend gewürdigt werden, andererseits im Gegensatze dazu mit der Tendenz des Patienten, äusserlich sichtbare Schädigungen, namentlich Geschwülste, mit Traumen in ursächlichen Zusammenhang zu bringen, gerechnet werden muss; auch mag es in einer grossen Zahl von Fällen vorkommen, dass die Kranken erst durch das Trauma, wie es ebenso bei anderen Muskelerkrankungen beobachtet wird und bereits erörtert wurde, auf eine bereits bestehende Geschwulst aufmerksam werden, sei es durch die dabei auftretenden Schmerzen, sei es durch eine darauffolgende Vergrösserung der Geschwulst.

Eine solchermassen durchgeführte Kritik setzt die Zahl der Geschwülste traumatischen Ursprunges beträchtlich herab (Lengnick, Borie), die von anderen, welche alle Angaben der Patienten gelten lassen, unberechtigter Weise zu hoch gegriffen werden (Löwenthal und Andere). Vielleicht bringt die von Büngner am 28. Chirurgen-Congress über die Frage der traumatischen Entstehung der Geschwülste angeregte Sammelforschung mehr Klarheit in diese wichtige Frage. Einstweilen ist die Ungleichmässigkeit der Beurtheilung traumatischer Einflüsse ein Beweis dafür, dass wir bisher noch nicht im

Stande sind, die schädigende Wirkung des Traumas, die nach theoretischen Ueberlegungen zweifellos feststeht, auch klinisch in genügend beweiskräftiger Form zu erhärten. Dies mag auch der Grund sein, weshalb man seit einer Reihe von Jahren bestrebt ist, andere ätiologische Momente zur Aufklärung der Geschwulstbildung heranzuziehen; vornehmlich die Infection durch ein Virus animatum.

Schon im Jahre 1887 haben Scheuerlen und Francke in Carcinomen und Sarkomen Bacillen gefunden, welchen sie eine ätiologische Wichtigkeit beimassen; dieselben wurden jedoch bald als harmlose Saprophyten erkannt. Im Jahre 1889 machten Thoma, 1890 Sjöbring und Siegenböck van Heukelom Mittheilungen von Befunden in Carcinomzellen, die auf Grund ihres Tinctionsverhaltens und ihrer von zellen- und kernartigen Gebilden abweichenden Formen für Entwicklungsstadien von Protozoën angesehen wurden. Diese Befunde schlossen sich an den Nachweis von Psorospermien in der Paget'schen Brustwarzenerkrankung durch Darier und Wickham an, und gleichzeitig beschrieb auch Russell in Carcinomen durch differenzirte Färbungen Körperchen, »Fuchsine bodies«, die er für Sprosspilze hielt. Diese Mittheilungen wurden in kurzer Zeit durch eine grosse Reihe weiterer Beobachtungen vermehrt, in welchen zwar grösstentheils das Vorhandensein eigenartiger Zelleinschlüsse in Carcinom- und Sarkomzellen bestätigt, deren Bedeutung jedoch in sehr verschiedener Weise beurtheilt wurde. Wir verfügen heute bereits über eine ansehnliche Literatur, die den Geschwulstparasitismus behandelt. Leider gestattet sie aber noch keineswegs ein endgiltiges Urtheil über diese Frage. Die parasitäre Theorie der Geschwülste zählt ebensoviel Anhänger als Gegner; die ersteren (ich nenne die wichtigsten neben den bereits erwähnten: Steinhaus, Soudakewitsch, Metschnikoff, Podwyssozki und Sawtschenko, Foà, Stroebl, Jackson Clarke, Ruffer und Walker, neuerdings Sjöbring, v. Leyden, Schüller) haben insgesammt Befunde von Zell- und Kerneinschlüssen beschrieben, welche grosse Aehnlichkeit mit verschiedenen Entwicklungsstadien von Sporozoën haben; doch wurde bisher in den Beobachtungen keine Einigung erzielt. Die verschiedenen Befunde decken sich weder, noch zeigen sie genügende Unterscheidungsmerkmale. Einzelne Autoren (Clarke) haben deshalb verschiedene Parasitenformen angenommen.

Andere Beobachter bestreiten überhaupt den parasitären Charakter dieser Gebilde und deuten sie als Degenerationen von Zellen und Zellkernen (Borrel), als Product asymmetrischer Karyokinese oder pathogener Mitosen (Hansemann), oder überhaupt als eine Form der Nekrobiose einzelner Zellen (Ribbert); viele Andere schliessen sich diesen Ansichten an (Claessen, Massari und Ferroni, Cornil, Schwarz und

Andere). Pianese behandelt die verschiedenen Degenerationsformen der Krebszellen in einer ausführlichen Arbeit und erläutert sie durch übersichtliche Tafeln.

Auch bei Sarkomen, welche uns mit Bezug auf die Musculatur weit mehr interessiren als die Carcinome, wurden Zelleinschlüsse nachgewiesen, die namentlich durch die Erscheinung des Metachromatismus auffallend sind. Pawlowski beschreibt Sporen und Sporencysten mit sichelförmigen Körpern, bei welchen er eine Verwechslung mit Kerndegenerationen oder eingewanderten Leukocyten ausschliesst. Gleichartige Gebilde schildern Jackson Clarke und Vedeler. Freuthal, der ähnliche Zelleinschlüsse bei Sarkomen, in einem Falle auch bei einem intermusculär entstandenen Sarkom, beschreibt, hält diese Gebilde für Zell- oder Zellkernderivate. Neuerdings fand Schüller bei einem Riesenzellensarkom (später auch bei verschiedenen Carcinomen) einen wahrscheinlich thierischen Organismus, der züchtbar aber nicht übertragbar ist.

Die ätiologische Bedeutung der Russell'schen Körperchen für die Tumorenbildung wurde durch die Arbeiten von Busse, Sanfelice, Roncali und Anderen wieder zur Geltung gebracht, indem einerseits Hefepilze (Blastomyceten) in verschiedenen Tumoren nachgewiesen und auch aus denselben gezüchtet werden konnten (Kahane, Busse, Curtis, Rosenthal, Roncali, Plimmer, Leopold), andererseits es gelungen ist, durch Ueberimpfung pathogener Hefearten auf Versuchsthiere, namentlich Hunde und Katzen geschwulstähnliche Erkrankungen zu erzielen (Sanfelice), desgleichen durch Ueberimpfung von aus Carcinomen erzielten Reinculturen (Plimmer, Leopold). Vielleicht gehört auch die von Jürgens beschriebene Protozoënerkrankung mit positivem Impfresultat hierher. Roncali hält nun die in diesen experimentellen Geschwülsten sich vorfindenden Hefepilze und deren Degenerationsformen für identisch mit den in menschlichen Tumoren vorhandenen· ja er geht noch weiter, indem er dieselben auch für identisch mit den diversen Sporozoënformen der verschiedenen Autoren erklärt, um dadurch eine einheitliche Aetiologie der Geschwülste zu schaffen. Trotzdem die erwähnten Blastomycetenbefunde in neuester Zeit durch die exacten Arbeiten von Leopold und Rosenthal ausser Zweifel gestellt erscheinen, steht dieser sanguinischen Auffassung Roncali's vor Allem die Thatsache entgegen, dass der Befund von Blastomyceten in Carcinomen und Sarkomen ihrer Menge nach ein äusserst wechselnder ist (Plimmer fand sie unter 1278 Fällen nur neunmal in erheblicher Anzahl, Leopold konnte sie unter 20 Carcinomen nur in vier Fällen züchten), und dass die experimentell erzeugten Blastomycetentumoren weit mehr den Charakter entzündlicher Geschwülste als den der wirklichen Neoplasmen

an sich tragen. Dies mag der Grund sein, weshalb man die Geschwulstbildung in neuester Zeit wieder mehr den Protozoën als den Blastomyceten zuschreibt (v. Leyden, Gaylord; letzterer hält auch die Russell'schen Körperchen für Protozoën).

Wir können demnach bezüglich der Carcinome und Sarkome bisher noch kein endgiltiges Urtheil darüber abgeben, ob dieselben parasitären Ursprunges sind oder nicht, so lange wir noch nicht im Stande sind, an einer gleichen Thiergattung den gleichen Tumor experimentell zu erzeugen. Von den vielen diesbezüglichen negativen Versuchsreihen abgesehen, können auch die von Hahn, Wehr, Hanau, v. Eiselsberg und Anderen ausgeführten Geschwulstübertragungen doch nur, wie es auch von mehreren dieser Autoren selbst geschieht, als gelungene Transplantationen aufgefasst werden, nicht jedoch als eine wirkliche Infection. Auch die drei positiven Erfolge, welche in neuerer Zeit Leopold durch Ueberimpfung von Carcinompartikeln und Blastomycetenculturen auf Thiere erzielte und welche er als atypische epitheliale Neubildung, als Adenosarkom und als multiples Rundzellensarkom, schildert, bedürfen noch der Bestätigung.

Allgemeine klinische Symptome.

Ein Theil der klinischen Symptome, speciell diejenigen, welche die Muskelgeschwülste von Neoplasmen anderer Organe und von anderen Muskelerkrankungen unterscheiden, sind bei den verschiedenen Muskelgeschwülsten ziemlich uniform und können, um Wiederholungen zu vermeiden, am besten im Allgemeinen abgehandelt werden. Die Hauptverschiedenheiten entsprechen mehr der verschiedenen Lage und Ausbreitung der Geschwulst im Muskel sowie der functionellen Wichtigkeit des befallenen Muskels, als der Art der Geschwulst.

Alle Muskelneoplasmen haben das Gemeinsame, dass sie in ihren Anfangsstadien gewöhnlich keinerlei Beschwerden machen, und dass auch die objectiven Symptome, namentlich bei tiefer Lage der Geschwulst, manchmal so gering sind, dass der Träger oft lange Zeit ohne Kenntniss seines Leidens bleibt und gewöhnlich erst durch einen Zufall auf dasselbe aufmerksam wird. Wie bereits erwähnt wurde, geschieht dies oft durch ein Trauma, das die Umgebung der Geschwulst, oder sie selbst betroffen hat, was zu Täuschungen über die Aetiologie des Tumors Veranlassung geben kann. In vorgerückten Stadien wird das Neugebilde, selbst wenn es noch keine Beschwerden bereiten sollte, dem Patienten schon durch die Grössenzunahme auffällig. Häufig werden jedoch bei genauer Erhebung der Anamnese bereits länger bestehende Beschwerden und Functionsstörungen geringen Grades aufgedeckt, welche die Patienten entweder nicht beachtet oder falsch gedeutet hatten; so werden

als eine der gewöhnlichsten Klagen chronische rheumatische Zustände angegeben, welche in leichten ziehenden Schmerzen, einer gewissen Behinderung in den Bewegungen oder leichteren Ermüdbarkeit bestehen. Je nach der Wichtigkeit des betroffenen Muskels sind diese Beschwerden natürlich verschieden. Schwere Störungen werden bei frühzeitigem Druck der Geschwulst auf Nervenstämme beobachtet und finden sich öfters bei intermusculär entstandenen Geschwülsten als bei solchen des Muskels selbst.

Der objective Befund wechselt, je nach der Lage des Tumors im Muskel. Die central gelegenen Muskelgeschwülste sind, so lange sie die Grösse eines Taubeneies, respective in grösseren Muskeln die eines Hühnereies, nicht überschritten haben, im erschlafften Muskel in der Richtung senkrecht auf den Faserverlauf mit dem Muskel beweglich, im contrahirten Muskel jedoch fix. Sie lassen sich bei nicht allzu tief gelagerten Muskeln im erschlafften Zustande gewöhnlich leicht umgreifen und mehr oder weniger deutlich von dem umgebenden Muskelgewebe abgrenzen. Anders ist es bei den Tumoren, welche sich entweder von den Fascien aus entwickelt, oder im Verlaufe ihres Wachsthums bereits die Muskelhüllen durchbrochen haben. Diese sind häufig mit ihrer Umgebung mehr oder weniger verwachsen und zeigen die erwähnten Charakteristica nicht. Häufig ist der grössere Durchmesser der Geschwulst der Faserrichtung des Muskels parallel, indem sich der Tumor in der Richtung des geringeren Widerstandes, im Längsschnitte des Muskels, ausbreitet.

Die Consistenz der Geschwulst hängt von ihrer Natur ab, doch ist es den im Muskel selbst gelegenen Formen eigenthümlich, dass sie bei Contraction des Muskels härter bis steinhart werden; häufig ist die Härte der Geschwulst nicht gleichmässig, wenn Partien des Tumors degenerirt sind, oder Blutungen in denselben stattgefunden haben (namentlich bei Sarkomen). In solchen Fällen wird auch stellenweise Fluctuation beobachtet, welche einen tiefen Abscess vortäuschen kann; erst die Punction, welche eine blutige Flüssigkeit mit oder ohne Gewebsfetzen liefert, gibt über die wahre Natur der Geschwulst Aufschluss.

Der Verlauf ist je nach der Malignität der Geschwulst verschieden; gutartige Tumoren können selbst jahrelang ohne wesentliche Beschwerden bestehen, und werden erst durch allmälige Grössenzunahme und die dadurch bedingte Functionseinschränkung störend, während maligne Tumoren bald durch rasches Wachsthum und Ausbreitung auf die Nachbargewebe gefährlich werden. Nicht selten kommt es vor, dass anscheinend harmlose Geschwülste, namentlich Fibrome, nach längerem Bestande mit einem Male spontan oder in Folge einer äusseren Veranlassung (Trauma u. dgl.) einen malignen Verlauf nehmen.

Specielle Formen der Muskelgeschwülste.

1. Geschwulstartige Hypertrophie.

Ich stelle diese Geschwulstform, trotzdem ich sie nur einmal beobachtet habe und auch in der Literatur kein Analogon dazu fand, an die Spitze der Muskelgeschwülste, weil sie in ihrer Hauptmasse eine Neubildung von Muskelgewebe, allerdings von ungewöhnlicher Form und Grösse, darstellt.

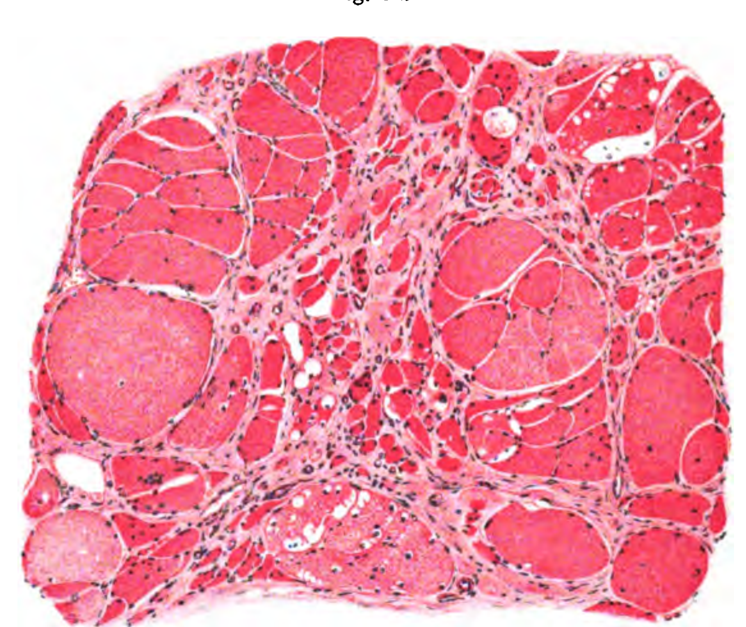
Der betreffende Tumor [1]) kam bei einem 52jährigen Taglöhner (Johann W.) nach Ueberanstrengung beim Heben einer schweren Traverse innerhalb sieben Wochen zur Entwicklung. Er sitzt in den äusseren Theilen des linken M. glutaeus maximus, ist von cylindrischer Form und liegt mit seiner Längsachse in der Faserrichtung des Muskels. Gegen den unteren Muskelansatz hin verjüngt er sich. Bei vollständiger Erschlaffung des Muskels ist die Geschwulst weniger deutlich; doch tritt sie bei der Contraction umso stärker hervor und wölbt dann die darüber gelegene, vollständig normale Haut auf halbe Ganseigrösse hervor. Dabei wird die vorher weiche Consistenz auffallend hart, die Oberfläche scheint wie aus dicken Strängen gebildet. An dem unteren spitz zulaufenden Theile bleibt eine abnorme Härte auch bei vollständiger Erschlaffung bestehen. In Folge dieses Tumors klagt Patient über reissende Schmerzen, die vom Gesäss aus in das linke Bein ausstrahlen. Die Exstirpation am 8. Jänner 1898 durch Primarius Schnitzler förderte einen harten, beim Durchschneiden stellenweise knirschenden Tumor zu Tage; derselbe betraf einen Theil des Glutäalmuskels selbst, hatte dem dunkelrothen Muskelfleische gegenüber eine mehr gelbliche Farbe und zeigte keinerlei Abkapselung, sondern ging allmälig in die normale Musculatur über. Makroskopisch bot er die Eigenthümlichkeit, die am gehärteten Präparate noch auffälliger wurde, dass die einzelnen groben Muskelbündel des Glutäus, von Federkieldicke an allmälig an Breite zunehmend in der Mitte der Geschwulst Fingerdicke erreichten. Das mikroskopische Bild ist am ganzen Querschnitt des Tumors ein vollständig gleichartiges und ist überall durch eine eigenartige Umgestaltung der Muskelbündel charakterisirt, bei denen vor Allem die enorme Grösse auffällig ist (die beiliegende Zeichnung Fig. 54 ist bei 110facher Vergrösserung gezeichnet; ein normaler Muskel würde bei gleicher Vergrösserung etwa dem Bilde in Fig. 43 entsprechen). Schon bei Loupenvergrösserung sieht man das interstitielle Bindegewebe, welches die einzelnen grossen Muskelbündel von einander trennt, und das etwas dicker als normal ist, gleichmässig zwischen die einzelnen Fasern eindringen. Es hilft eigenartige Gruppen von Muskelfasern bilden, die ihre Zusammengehörigkeit dadurch kennzeichnen, dass sie sich gegenseitig polygonal, vielfach spitzwinkelig, abplatten, nach aussen hin aber einen runden Contour zeigen. Diese Form wird durch andere Bilder verständlich, in welchen man es zweifellos mit Abspaltungen mehrerer Muskelfasern (bis zehn und darüber) aus einer abnorm grossen Faser zu thun hat. Diese Theilstücke übertreffen an Grösse immer noch die normale Muskelfaser um das Drei- bis

[1]) Diesen Fall hatte ich Gelegenheit an der Abtheilung des Primarius Schnitzler im Kaiser Franz Josefs-Spitale zu beobachten; ich sage ihm für die freundliche Ueberlassung des Präparates meinen besten Dank.

Vierfache. Dazwischen finden sich Fasern, die sich nur in zwei bis drei Stücke getheilt haben, so z. B. eine Faser von der Grösse 200 × 100 μ mit einem schrägen Querspalt, oder eine andere von 200 × 150 μ mit Abschnürung einer kleinen Faser von 50 × 30 μ Querschnitt. Hie und da sind auch noch einzelne ganze Fasern erhalten von 280 × 190 μ, neben welchen andere gleich grosse in mehrere Theilfasern zerspalten sind. Nur an wenigen Punkten ist die Theilung so weit gediehen, dass die einzelnen Stücke die Grösse normaler Fasern erreichen. In Fig. 54 finden sich solche Stellen.

An der Grenze grösserer solcher Bündel sieht man häufig auch plattgedrückte Fasern von 350 × 50 μ oder 220 × 20 μ im Querschnitt. Die Quer-

Fig. 54.



Geschwulstartige Hypertrophie im M. glutaeus.

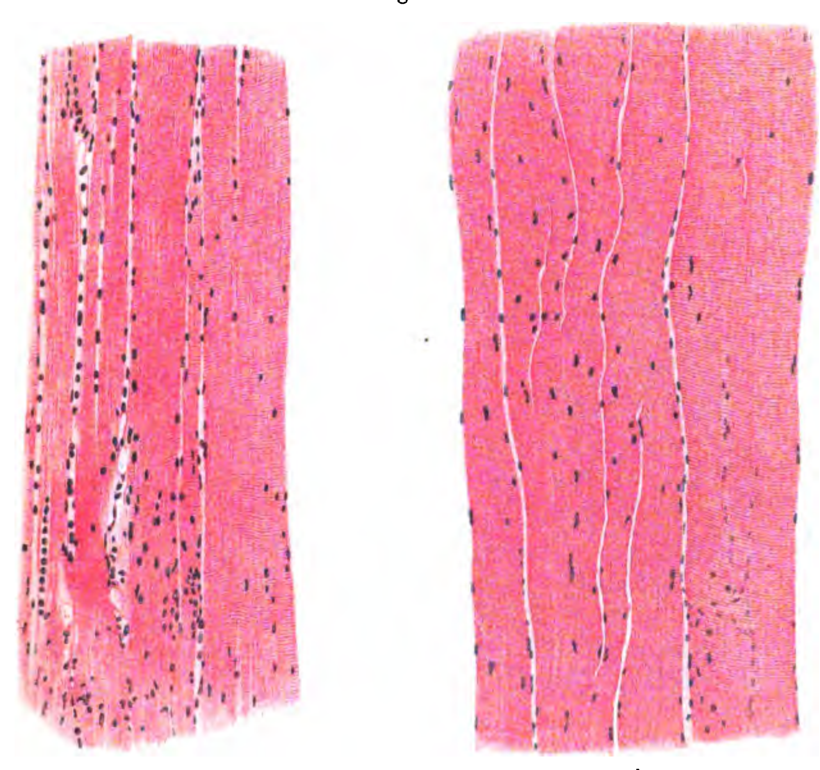
Mitte der Geschwulst. Querschnitt.

Abnorm breite Muskelfaser-Querschnitte, von denen der grösste Theil vielfache, verschieden weit vorgeschrittene Theilung zeigt. Zwischen denselben normal breite und atrophische Muskelfasern im derben Bindegewebe eingeschlossen. Unten eine degenerirte, hypertrophische Muskelfaser. Vergrösserung 110 : 1.

schnittsfläche dieser hypertrophischen Muskelfasern zeigt eine stärkere Granulirung als die normale, aber keine stärkere Cohnheim'sche Felderung. Die Fibrillen stehen etwas lockerer und sind entschieden dicker als normal, sie betragen, mit der Immersionlinse gemessen, 1 μ im Durchmesser. Die Sarkolemmakerne sind ziemlich normal und nur stellenweise in geringem Masse vermehrt. Central liegende Kerne finden sich vorwiegend da, wo eine Spaltung vorbereitet wird, auch in den feinsten Spalten fehlen diese Kerne niemals. Am Längsschnitte sieht man sichere Theilungen der Muskelfasern (was in normalen Muskeln zu den grössten Seltenheiten gehört) in jedem Gesichtsfelde; es sind Theilungen in zwei, drei und mehr Fasern zu beobachten (Fig. 55*a*).

In anderen Fällen sind es keine Theilungen, sondern nur Spalten von verschiedener Länge, die die Muskelfaser zwar in ihrer ganzen Breite, jedoch nur für kurze Strecken der Länge nach durchziehen. In Fig. 55 *b* finden sich solche Spalten von 0·2—1 mm neben längeren, deren Enden aus der Schnittfläche des Präparates verschwinden. Ob nicht der grösste Theil dieser Bildungen nur mehr oder weniger lange Spalten darstellt, lässt sich nicht eruiren, ist aber bei Berücksichtigung der eigenthümlichen Form der Muskel-

Fig. 55.



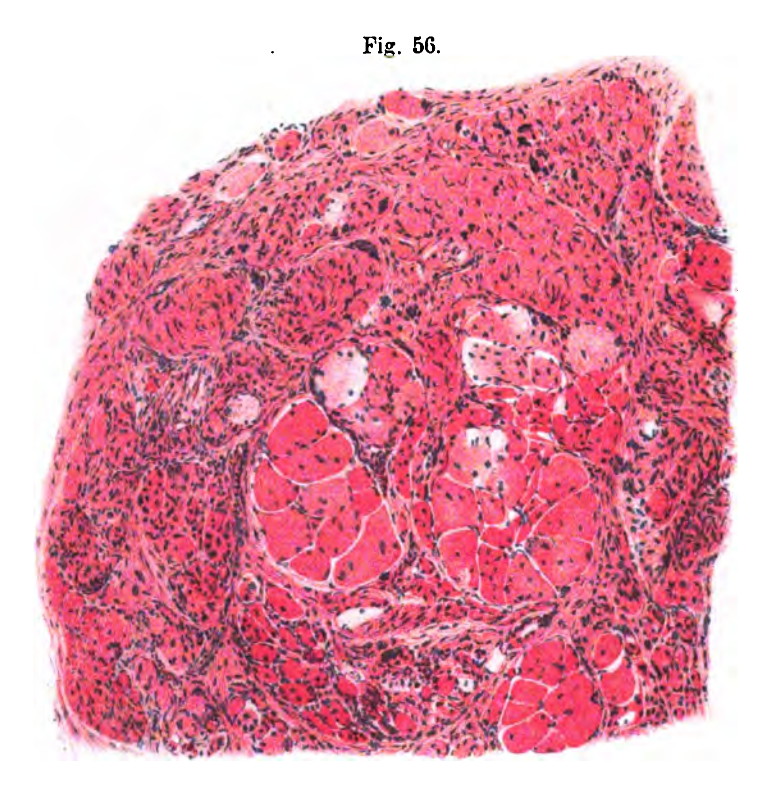
Geschwulstartige Hypertrophie im M. glutaeus.
Mitte der Geschwulst. Längsschnitt.
a Theilung hypertrophischer Muskelfasern. Zwischen den getheilten Fasern stellenweise Capillaren.
b Spaltung stark hypertrophischer Muskelfasern. Vergrösserung 110 : 1.

bündel, die sich in der Geschwulstregion auf das Mehrfache verbreitern, nicht unwahrscheinlich. Die Ränder dieser Spalten sind mit Kernen, welche den normalen Sarkolemmkernen vollkommen gleichen, belegt. Innerhalb der Spalten habe ich niemals Capillaren, wie sie zwischen den einzelnen Muskelfasern vorkommen, auffinden können. Doch kann man solche an den Stellen wirklicher Theilungen öfters beobachten (siehe Fig. 55 *a*). Die Querstreifung dieser hypertrophischen Muskelfasern ist überall erhalten, aber auffallend zart, so dass man manchmal erst genauer zusehen muss, um dieselbe zu erkennen. Dabei ist eine entschieden stärkere und gröbere Längsstreifung, der

Verdickung der Muskelfibrillen entsprechend, überall in gleichmässigem Grade bemerkbar.

Gegen die untere Grenze des Tumors hin, wo schon makroskopisch die Charakteristica eines schwieligen Gewebes vorhanden waren, ändert sich auch diesbezüglich das histologische Bild (Fig. 56). Hier sind die aus hypertrophischen Einzelfasern entstandenen Muskelfasergruppen der beschriebenen Form seltener und stellenweise durch dicke Bindegewebszüge von einander

Fig. 56.



Geschwulstartige Hypertrophie im M. glutaeus.

Geschwulstgrenze. Querschnitt.

In der Mitte des Bildes noch wohl erhaltene, aus hypertrophischen Fasern entstandene Muskelbündel, daneben einzelne kleinere Bündel mit weit vorgeschrittener Theilung, in der Umgebung derselben Bündel mit Kernwucherung, in welchen die Muskelfasern mit geringerer Deutlichkeit hervortreten, bis zum vollständigen Uebergang in straffes Bindegewebe. Vergrösserung 110 : 1.

getrennt, nur die einzelnen Theilstücke liegen noch enge aneinander. An vielen Stellen ist die Theilung bis zu sehr schmalen Fasern vorgeschritten. In der Umgebung solcher sieht man verschiedene Uebergangsstufen einer Degeneration dieser Fasern: Sie erscheinen am Querschnitte dichter, sind reichlich von Kernen durchsetzt und undeutlich von einander abgegrenzt; stellenweise sind sie von Bindegewebsbündeln kaum mehr zu unterscheiden. Am Längsschnitte dieser Zone sieht man dichtfaserige Bindegewebsbündel, zwischen welchen theils einzelne, theils Gruppen von sehr schmalen (14—20 μ breiten) Muskelfasern verlaufen. Die Kerne der letzteren sind stark

vermehrt, ihre Querstreifung ist undeutlich. Zwischendurch finden sich noch schmälere Fasern mit langen Kernreihen.

Neben dieser Muskelfaserdegeneration sieht man in allen Querschnitten des Tumors mässig reichlich noch eine andere Form derselben, welche der fibrillären Zerklüftung noch am nächsten kommt: Die Querschnitte dieser Fasern werden blasser, die Fibrillen stehen weiter auseinander, es lagern sich Kerne zwischen dieselben ein, daneben entstehen Lücken, die sich vergrössern, bis die Muskelfaser vollends verschwindet (siehe Fig. 54). An anderen Stellen sieht man nur centralen Zerfall solcher hypertrophischer Muskelfasern zu krümeligen Massen. Am Längsschnitte ist ausserdem wachsartige Degeneration einzelner Fasern zu sehen.

Das eingelagerte Bindegewebe zeigt an manchen Stellen einen stärkeren Kernreichthum, nirgends finden sich jedoch entzündliche Erscheinungen.

2. Rhabdomyome.

Von einem Falle von congenitalem Rhabdomyom der Zunge, den Pendl mitgetheilt hat, abgesehen, können, wie bereits erwähnt, die als Rhabdomyome der Skeletmusculatur beschriebenen Geschwulstformen nicht als Neubildung sui generis gelten, weil die Muskelfaserneubildung in denselben nur als mehr oder weniger reichlicher, allerdings sehr interessanter Nebenbefund beobachtet wurde, und dieselben, wie ich später zeigen werde, in geringeren Graden bei Sarkomen nicht selten vorkommen. Trotzdem will ich der Vollständigkeit halber die wenigen in der Literatur bekannten Fälle in Kürze anführen.

Der erste hieher gerechnete Fall, der im Jahre 1856 von Billroth als Myoma cysticum beschrieben wurde, zeigt nur sehr frühe Entwicklungsstadien junger Muskelfasern, welche als vielkernige Riesenzellen mit Ausläufern, die den embryonalen Muskelfasern aus Hodengeschwülsten gleichen, geschildert werden. Querstreifung hat Billroth an denselben nicht auffinden können, auch wurde dieser Fall von ihm selbst als zweifelhaft angesehen.

Der zweite Fall von Lambl aus dem Jahre 1860 bestätigt die von mir ausgesprochene Ansicht; hier wurden bei einem Carcinoma (wahrscheinlich Sarcoma) tibiae eines dreijährigen Kindes Spindelzellen mit deutlicher Querstreifung und zarter Längsstreifung beobachtet, die als neugebildete Muskelfasern beschrieben werden.

Als die wichtigsten Fälle gelten zwei von Buhl im Jahre 1865 mitgetheilte: Bei dem ersten hatte sich acht Jahre nach einem Sturze in der Lendengegend eine Geschwulst entwickelt, die mit einem Haarseile behandelt, ein Jahr darauf exstirpirt wurde, darauf zweimal recidivirte, bis sie schliesslich unter Chlorzinkbehandlung heilte. Als Bestandtheile des Tumors werden reichliche neugebildete Fasern und ein kernreiches Bindegewebe angegeben, welches »alle Abstufungen von fertigen gelockten Bündeln bis zu homogener Gallerte« darstellt; daneben

kugelige Zellen und Spindelzellen, aus welchen sich durch rasches Längenwachsthum typische junge Muskelzellen mit deutlicher Querstreifung und den charakteristischen Kernreihen bildeten.

Der zweite Fall Buhl's stellt eine nach vorausgegangener Zerrung entstandene Cyste im M. pectoralis dar, die mit blutig-seröser Flüssigkeit gefüllt war, und mehrfach geschichtete Wandungen aus verändertem (degenerirtem) Muskelgewebe besass. Gegen die Innenfläche dieser Wände fanden sich an der Grenze der Musculatur gleiche Muskelneubildungen wie im ersten Falle.

In diesen beiden Fällen ist Buhl der Ansicht, dass die Neubildung aus den Resten der alten Musculatur hervorgeht. Im Gegensatze zu dieser Anschauung wurde neuerdings ein fünfter Fall aus dem Institute Recklinghausen's von Akira Fujinami als Rhabdo-Myosarkom beschrieben und wurden die darin befindlichen, Querstreifung tragenden Spindelzellen als durch Metaplasie aus den spindelförmigen Sarkomzellen entstanden aufgefasst. Der Tumor kam bei einem 50jährigen Manne zur Beobachtung, hatte viele Jahre bestanden und zehn Jahre hindurch ein Hautgeschwür gebildet. In den letzten sechs Wochen schnelles Wachsthum. Die Geschwulst war zum grössten Theile ein Cylindrom, stellenweise ein Spindelzellensarkom, in dessen Bündeln sich quergestreifte Elemente befanden. Der Autor glaubt, nach dem histologischen Bilde die Entstehung dieser den embryonalen Muskelfasern gleichenden Formen aus den degenerirten Muskelfasern der Randpartien des Tumors ausschliessen zu können, doch sind meines Erachtens solche histologische Details in einem Präparate, das vor der Untersuchung bereits »viele Jahre in Spiritus« lag, wohl kaum mehr sicherzustellen.

Die Rhabdomyome, welche Genevet (1900) beschreibt, namentlich der eine Fall (Observation V), dessen histologischen Befund er genauer schildert, sind meines Erachtens Sarkome, bei welchen es zur Muskelzellwucherung und Spindelzellbildung gekommen ist — man müsste denn seiner Ansicht beipflichten, alle Muskeltumoren in welchen neugebildete, spindelförmige, zum Theil quergestreifte Elemente vorkommen als Rhabdomyome aufzufassen — eine Ansicht, welche erst durch den Nachweis von Metastasen des gleichen Gewebes mit spindelförmigen quergestreiften Elementen erwiesen werden müsste, während solche jedoch bisher noch niemals beobachtet wurden.

Der von Pendl im Jahre 1897 beschriebene Tumor der Zunge bestand in seiner Hauptmasse aus quergestreifter Muskelsubstanz in allen Entwicklungsstadien. Er enthielt Primitivröhren mit central gelegenen, von einer homogenen Protoplasmamasse umhüllten Kernen; dann Bündel und Züge von Spindelzellen, welche zwar noch keine Querstreifung zeigten, sich aber durch eine deutliche Doppelbrechung als jüngste Ent-

wicklungsstadien der Muskelfasern kennzeichneten; weiter quergestreifte, verschieden breite Muskelfasern, von welchen die schmäleren die deutlichere Querstreifung zeigten. Die häufigen Längstheilungen von Muskelfasern, welche beschrieben werden, sind überhaupt der Zungenmusculatur eigenthümlich. Die Geschwulst wurde als aus einer irregulären Anlage der Zungensubstanz entstanden aufgefasst und gehört nicht unter die Tumoren der Skeletmusculatur.

Der Fall von Tusini (1896) den er als Rhabdomyoangiom bezeichnet, gehört meines Erachtens zu den Angiomen der quergestreiften Musculatur und wird dort besprochen werden.

3. Fibrome.

a) Desmoide.

Allgemeines, Vorkommen und Aetiologie.

Fibrome der Musculatur sind im Allgemeinen nicht selten; sie gehen fast regelmässig von den Muskelscheiden aus. Dieselben werden am häufigsten in den Bauchdecken, zuweilen auch in der Nackengegend (Partridge, Guyon, Waitz, Ledderhose) oder in der Halsmusculatur (Koster) beobachtet. Die ersteren sind seit Lisfranc 1837 ein von Chirurgen und Gynäkologen viel bearbeitetes Capitel, über welches mehr als hundert Abhandlungen vorliegen.

Die Bauchdeckengeschwülste lassen sich vom pathologisch-anatomischen Standpunkte aus im Einzelfalle schwer classificiren, weil sie häufig Mischgeschwülste sind und zuweilen alle Uebergangsformen vom Fibrom zum Sarkom enthalten. Es werden reine Fibrome, sogenannte Fibrosarkome, und Fibromyosarkome, aber auch wirkliche Sarkome beschrieben, doch haben sie alle das Gemeinsame, dass sie den entzündlichen Neubildungen ziemlich nahe stehen (König); sie bilden auch wegen ihrer klinischen Symptome eine einheitliche Gruppe. Aus diesem Grunde hat sie Sänger, um sie nicht trennen zu müssen, mit dem allgemeinen Namen »Desmoide«, welchen Joh. Müller für die Geschwülste der Bindegewebsreihe überhaupt eingeführt hat, belegt. Diese Bezeichnung wird seither allgemein gebraucht, doch darf man in dieser Zusammenfassung nicht allzuweit gehen und nicht Bauchdeckentumoren anderer Aetiologie und anderen Verlaufes, z. B. reine Sarkome mit malignem Charakter, wie es öfters geschah, mit in diese Gruppe einreihen.

Die Bauchdeckendesmoide finden sich vorwiegend bei Frauen, welche mehrmals geboren haben, und entwickeln sich am häufigsten zwischen dem 20. und 35. Lebensjahre. Ledderhose erwähnt unter 100 Fällen nur 10 Männer und von den 90 Frauen nur 2, welche sicher nicht geboren hatten. Weil hat unter weiteren 52 Fällen nur

5 bei Männern gefunden. Sie werden je nach ihrer Ursprungstelle eingetheilt in solche, die 1. vom subcutanen Zellgewebe, 2. vom Perichondrium und Periost der Rippen und des Beckens, 3. von den Aponeurosen der Bauchdecken, 4. von den Muskeln selbst, 5. vom präperitonealen Bindegewebe und 6. vom Periost selbst ausgehen (Sänger). Die von Guinard und seinem Schüler Pujaubert vertretene Ansicht, dass es sich in diesen Fällen vorwiegend um Fibrome des Lig. rotundum (oder versprengter Fasern desselben) handelt, wird von den übrigen Autoren nicht getheilt; die Fibrosarkome des Lig. rotundum gehören zu einer anderen Geschwulstgattung. Weiter sind auch viele (namentlich bei Männern beobachtete) Fälle von Bauchdeckentumoren, die zu den Desmoiden gerechnet wurden, wegen ihres malignen Verlaufes aber zu den Sarkomen gehören, auszuscheiden. Uns interessiren hier nur die von den Aponeurosen der Bauchmuskel oder von den Muskeln selbst ausgehenden Formen, welche übrigens bei Weitem die häufigsten der Bauchdeckendesmoide sind. Diese beiden Formen sind schwer auseinanderzuhalten, da es in der Regel, namentlich bei grösseren Tumoren, nicht mehr festzustellen ist, inwieweit im Einzelfalle neben den Muskelscheiden auch das Muskelgewebe selbst an der Bildung des Tumors betheiligt ist.

Von grossem Interesse ist die Aetiologie dieser Tumoren. Dieselbe hat in den letzten Jahren vielfache Besprechungen erfahren, wobei neben den verschiedenen Hypothesen hauptsächlich die Beziehung der Traumen zur Entstehung und Entwicklung dieser Neoplasmen discutirt wurde. Mehrfache Fälle sprechen dafür, dass der erste Anstoss zu Geschwulstbildung wahrscheinlich vom Muskel selbst ausgeht, und zwar nach einer mehr oder weniger starken Verletzung desselben, vielleicht schon nach Zerreissung einzelner weniger Muskelbündel, wobei die dem Trauma nachfolgende Entzündung auf das fibröse Gewebe der Muskelscheiden übergreift und bei längerer Dauer oder öfterer Wiederholung dasselbe oder auch das junge Narbengewebe zur Wucherung angeregt wird. Nothwendig scheint dabei eine wiederholte Reizwirkung zu sein und ausserdem eine Mitwirkung besonderer Umstände, welche eine excessive Wucherung der irritirten Gewebselemente veranlasst. Die Annahme einer Mitwirkung besonderer Umstände ist deshalb nothwendig, weil wiederholte Reizwirkung allein zwar eine Schwiele, auch eine allmälig weiterschreitende Muskelschwiele (wie ich auf Seite 43 und 254 auseinandergesetzt habe) hervorrufen kann, nicht aber Fibromgewebe. Zur Bildung des Neoplasmas aus dem traumatisch entzündeten Gewebe ist noch ein Schritt, den wir bisher noch nicht verfolgen können. Die Thatsache, dass die Desmoide gerade während der Schwangerschaft entstehen oder dass bereits bestehende zu neuem oder erhöhtem Wachsthum

angeregt werden, führt zur Annahme, dass die bekannte Plasticität (Lücke) der Gewebe während der Schwangerschaft sowie der Blutreichthum der abdominalen Organe zu dieser Zeit im Vereine mit der mehrere Monate andauernden und sich steigernden Dehnung in den gespannten Bauchdecken die Ursachen der Geschwulstbildung sind. Die meisten Autoren huldigen der eben angeführten, sich auf traumatische Einflüsse gründenden Ansicht, wenn auch dadurch die (nach Abtrennung der typischen Sarkome nur sehr seltenen) Fälle bei Männern und bei Frauen, welche nicht geboren haben, nicht erklärt erscheinen. Dabei ist jedoch das Vorangehen eines Hämatoms, wie es Herzog und Lemcke beschreiben, nicht die Regel, sondern es geben wahrscheinlich nur kleine Rupturen den ersten Anstoss zur Geschwulstbildung, welche wegen ihrer geringen Ausdehnung nur unbedeutende Schmerzen und kaum eine Functionsstörung des betroffenen Muskels bedingen und deshalb gewöhnlich vom Patienten unbeachtet bleiben. Auch die anamnestischen Angaben von wirklichen Traumen gehören zu den Ausnahmen. Solche werden von Ebner, Bodin, Fürst, Ledderhose, Freudenstein, Schumm angeführt (nur ein Theil dieser Fälle ist zu den wirklichen Desmoiden zu rechnen); ebenso erwähnt König in seinem Lehrbuche die Exstirpation von Bauchdeckenfibromen, in welchen mitten im Muskel, im Centrum des bindegewebigen Tumors, Reste eines Hämatoms nachzuweisen waren (auch in diesem Falle ist der Fibromcharakter nicht erwiesen).

Klinische Symptome und Verlauf.

Die Fibrome sind klinisch die gutartigen Geschwülste κατ' ἐξοχήν. Ich kann bezüglich ihrer Symptome den bereits beschriebenen Gemeinsymptomen der gutartigen Muskelgeschwülste nichts Wesentliches hinzufügen. Nur die Desmoide der Bauchdecken behalten auch in den klinischen Symptomen ihre Eigenart; es erscheint daher schon wegen der vielen Fehldiagnosen, zu welchen sie Veranlassung gegeben haben, wichtig, ihre Symptome in etwas ausführlicherer Form zu behandeln. Die Anfangsstadien verlaufen entweder symptomlos oder unter zeitweilig auftretenden unbestimmten Schmerzen, welche zur früheren Erkenntniss der Geschwulst führen; zumeist ist der Tumor schon über Haselnuss- oder Taubeneigrösse gediehen, bevor er entdeckt wird. Die Bauchdeckenfibrome können oft jahrelang stationär bleiben, bis sie nach der Pubertät, während einer Schwangerschaft, nach einer Contusion oder auch ohne bekannte Ursache zu wachsen beginnen. Es kann von nun ab eine rasche, manchmal rapide Vergrösserung stattfinden. Die Desmoide können sich an verschiedenen Stellen der Bauchdecken entwickeln; ihr gewöhnlicher Sitz ist die mittlere Bauchgegend in den

Scheiden der M. recti abdominis, weniger häufig in der seitlichen Bauchgegend, in den M. obliqui, oder von der Fascia transversalis ausgehend. Sie liegen intraparietal und sind gewöhnlich mit ihrem grösseren Durchmesser in der Längsachse des Muskels eingelagert, also in der vorderen Bauchgegend parallel zur Linea alba, in der seitlichen schräg zu derselben. Wenn sie bereits Nussgrösse überschritten haben, werden sie gewöhnlich dadurch leicht kenntlich, dass sie die Oberfläche der Bauchhaut vorwölben; sie scheinen dadurch oft direct unter der Haut zu liegen. Die Haut selbst ist bei kleinen Tumoren ganz unverändert und leicht über der Geschwulst verschieblich. Der Tumor selbst ist zumeist gut zu umgreifen und seitlich etwas verschieblich, in der Verlaufsrichtung des Muskels jedoch fix. Bei der Contraction der Bauchmuskel wird er ganz unbeweglich und tritt dabei je nach seiner Lage an der vorderen oder hinteren Muskelscheide mehr oder weniger hervor. Die Oberfläche der Geschwulst erscheint gewöhnlich glatt, nur in einzelnen Fällen wird sie höckerig gefunden; die Consistenz ist gleichmässig hart, manchmal mehr elastisch, manchmal knorpelhart. Die Grösse des Tumors ist zur Zeit, wenn die Patienten sich zur Operation entschliessen, gewöhnlich hühnerei- bis faust-, selbst kindskopfgross. Doch wurden auch viel grössere Desmoide der Bauchdecken beobachtet (Gersuny, C. v. Rokitansky, Bruntzel, Olshausen und Andere). Der von v. Rokitansky exstirpirte Tumor wog 17 kg. Während des Wachsthums haben die Tumoren die Tendenz, gegen die Tiefe hin fortzuschreiten und sie verwachsen dabei in verschieden grosser Ausdehnung mit dem Peritoneum. In Folge dessen wird die Diagnose dieser Geschwülste mit ihrer Grössenzunahme immer schwieriger. Die grossen Tumoren wurden häufig für Ovarial-Cystome (v. Rokitansky, Bodenstein) oder für Uterustumoren (Segond) gehalten. Tumoren unter dem rechten Hypochondrium sind oft von Gallenblasentumoren schwer zu unterscheiden (Janvier, Weil); als wichtiges Merkmal ist zu berücksichtigen, dass sie, weil in den Bauchdecken selbst sitzend, den Athembewegungen nicht folgen.

Je nach der Raschheit ihres Wachsthums werden die Geschwülste bald ein bis drei Jahre lang, bald selbst durch 12—17 Jahre getragen (Ledderhose). Sehr häufig werden, wie schon erwähnt, anfänglich langsam wachsende Tumoren mit einem Male zu raschem Wachsthum angeregt. So lange sie sich langsam vergrössern, verlaufen sie gewöhnlich schmerzlos und bedingen nur eine mit der Grössenzunahme der Geschwulst sich steigernde Belästigung, die sich namentlich beim Sitzen und Bücken äussert. Bei raschem Wachsthum verursachen sie dagegen häufig Schmerzen, welche zuweilen local beschränkt bleiben, zuweilen in die Oberschenkel ausstrahlen. Häufig exacerbiren dieselben während der Menstruation. Zuweilen ist ein Schmerzhaftwerden neben

rascher Vergrösserung eines vorher indolent gewesenen Tumors als Symptom einer sarkomatösen Umwandlung des Fibroms anzusehen. Auch bei den Myxosarkomen, welche von Weinlechner, v. Rokitansky, Gussenbauer, Gusserow beobachtet wurden, war das rasche Wachsthum auffällig.

Druckschmerz des Tumors gehört nicht zum Krankheitsbilde, ebensowenig entzündliche Erscheinungen in der Geschwulst selbst oder deren Umgebung. Die Haut bleibt stets leicht verschieblich und normal; nur über grossen Tumoren ist sie in Folge von Blutstauungen häufig von einem ausgebreiteten Venennetz durchzogen. Ein Uebergreifen der Geschwulst auf die Haut wird bei den Fibromen nicht beobachtet; auch wachsen dieselben, wenn sie nicht vom intramusculären Gewebe selbst ihren Ausgang genommen haben, nicht in die sie umgebende Musculatur hinein, sondern verdrängen dieselbe blos, wobei sie die Muskel allerdings durch Druck zur Atrophie bringen. Trotz dieser im Allgemeinen gutartigen Natur der Bauchdeckenfibrome wird ein Stillstand in ihrem Wachsthum nicht beobachtet und sind regressive Metamorphosen der Geschwulst grosse Seltenheiten. Als solche wäre die Verkalkung aufzufassen, welche in zwei Fällen gesehen wurde (Gauché, Schauta), in neuester Zeit auch bei einem Fibrom des M. quadriceps (Rigollet-Ardillaux). In letzterem Falle wurde auch eine kleine Knocheninsel, ähnlich wie es bei verkalkten Uterusfibromen gefunden wurde, in derselben beobachtet. Die Bauchdeckendesmoide sind solitäre Tumoren; nur in einem Falle (Grätzer), der nicht einwandfrei ist, fanden sich gleichzeitig zwei Tumoren. Metastasen sowie Drüsenanschwellungen fehlen.

Diagnose.

Die Diagnose der Desmoide ist nicht immer leicht; es bedarf oft erst einer gründlichen histologischen Untersuchung zur sicheren Bestimmung der Geschwulst. Namentlich ist dies bei den Tumoren der Bauchdecken der Fall. Vor Allem kommen hier entzündliche Geschwülste in Betracht, welche sich entweder nach Muskelzerreissungen als luxurirende Narben darstellen, oder vom Peritoneum aus auf die Bauchdecken übergreifen, so die nicht seltene Aktinomykose. Auf die verschiedenen Erkrankungen innerer Organe, mit welchen Verwechslungen stattfinden können, habe ich bereits hingewiesen, namentlich auch auf die Fälle, welche für Gallenblasentumoren gehalten wurden. Wie schwierig die Diagnose oft ist, dafür spricht der folgende kurz skizzirte Fall, welcher auf der chirurgischen Abtheilung des Kaiser Franz Josef-Spitales (Primarius Schnitzler) zur Beobachtung kam, und von welchem auch die Abbildungen Fig. 57 und 58 stammen.

Eine 34jährige Frau (Francisca L.), die viermal entbunden hatte, erkrankte nach der dritten Entbindung unter Magenbeschwerden; es wurde eine rechtsseitige Wanderniere constatirt; eines Tages, vor drei Jahren, bekam sie heftigen Stuhldrang, wobei sie so stark pressen musste, dass der Mastdarm sich vorstülpte. Nach mehrmaligen Anstrengungen entleerte sich durch den After ein angeblich halbfaustgrosser steinharter kugeliger Körper (Gallenstein?). Nach der Entleerung bestand noch stundenlang Brennen im After. Seit zwei Monaten klagt sie täglich des Morgens nach dem Aufstehen über Schmerzen in der Nabelgegend. Vor sechs Wochen bemerkte sie zum ersten Mal eine harte Geschwulst rechts in der Lebergegend, welche jedoch nicht schmerzhaft war und keinerlei Beschwerden verursachte. Objectiv findet sich bei der im Allgemeinen gesunden Frau in der Gallenblasengegend ein taubeneigrosser, runder, harter Tumor, welcher weder spontan, noch auf Druck schmerzhaft ist, undeutliche respiratorische Verschiebungen zeigt und beim Aufsitzen hinter der Musculatur verschwindet. Der Percussionsschall ist über demselben gedämpft tympanitisch. Die Operation ergab einen hauptsächlich im präperitonealen Lager sitzenden, dem Muskel angehörigen Tumor. Excision, Heilung.

Prognose und Therapie.

Die Prognose der Muskel- und Muskelscheidenfibrome ist insofern im Allgemeinen günstig, als sie weder zu Metastasirung führen noch eine Kachexie des kranken Individuums hervorrufen. Doch dürfen sie wegen ihres fortschreitenden Wachsthums nicht ausser Acht gelassen werden; denn wenn dasselbe auch anfänglich langsam ist und nicht selten längere Zeit sistirt, kann es jederzeit wieder aufleben, wie eine Anzahl von Krankengeschichten lehrt. Da ferner ein spontaner Rückgang der Geschwulst bisher noch nicht beobachtet wurde, ist die chirurgische Entfernung die einzige Behandlungsmethode, welche, je früher sie ausgeführt wird, umso bessere Resultate liefert. Namentlich gilt dies für das Desmoid der Bauchdecken. Die Exstirpation grosser Bauchdeckentumoren war in der voraseptischen Zeit wegen der Verwachsung mit dem Peritoneum gefürchtet; so erwähnt Terrillon im Jahre 1888 unter 64 operirten Fällen elf Todesfälle, davon zehn an Peritonitis. Heute birgt die Excision des mit dem Tumor verwachsenen Peritonealstückes keine besonderen Gefahren mehr; trotzdem ist eine frühzeitige Exstirpation des Tumors wegen der geringeren Bauchdeckendefecte, die durch die Operation verursacht werden, von Vortheil. Recidiven werden bei den reinen Fibromen nicht und auch bei den Fibrosarkomen nur in Ausnahmsfällen beobachtet.

Histologische Befunde.

Unsere anatomischen Kenntnisse der Muskelfibrome beruhen hauptsächlich auf Beobachtungen von Bauchdeckengeschwülsten. Dieselben stellen runde oder eiförmige Tumoren, zumeist mit glatter, seltener mit etwas

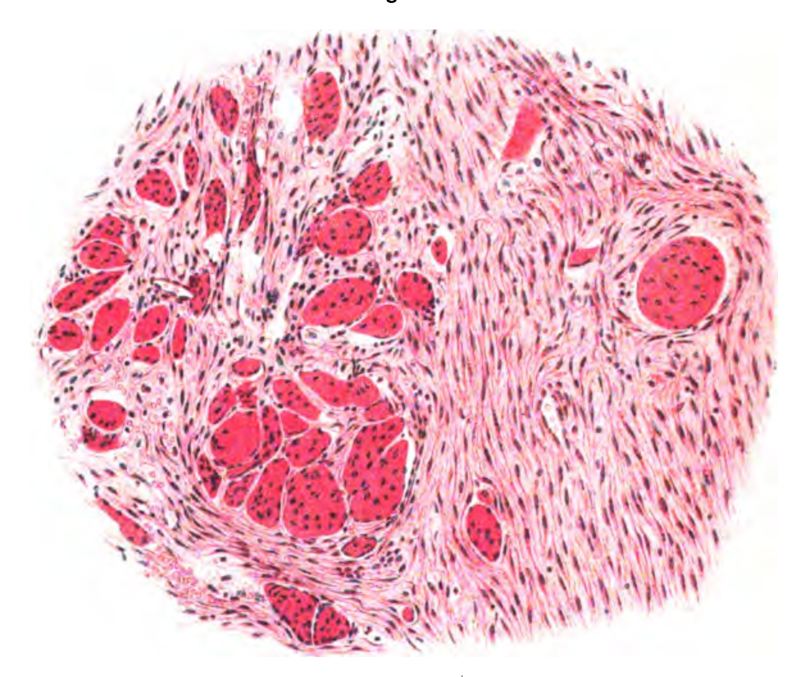
höckeriger Oberfläche dar, welche innerhalb der Muskelscheiden gelagert sind und in welchen ein Theil der Muskelscheide (beim M. rectus abdominis ist es gewöhnlich die hintere Scheide) vollständig aufgegangen ist. In einzelnen Fällen sind die Muskelbündel durch den Tumor bei Seite gedrängt und umlagern in dünner Schichte die Geschwulst. Häufig sind die äusseren Schichten des Tumors innig mit benachbarten Muskelfasern verwachsen, welche bei der Exstirpation an der Geschwulst hängen bleiben, in anderen Fällen (allerdings in den selteneren) durchsetzt der Tumor die Musculatur. Die Consistenz dieser Geschwülste hängt entweder davon ab, ob sie zellarme oder zellreiche Fibrome sind, oder ob sie eine seröse Durchtränkung oder myxomatöse oder cystische Veränderung erfahren haben. Im ersteren Falle bestehen sie aus einer faserigen Grundsubstanz, die aus mehr oder weniger dichten, sich wirr durchkreuzenden oder in einander verfilzten Strängen gebildet ist. Der Durchschnitt ist von weisser bis röthlicher Farbe und von damastähnlichem Glanz; in demselben treten reichliche Gefässdurchschnitte hervor. Letztere sind häufig klaffend, indem sie von einem starken Ringe von Bindegewebsfasern oder Bündeln der Geschwulstmasse umgeben sind (Billroth, Weil), wodurch dieselben nicht collabiren können. Die zellreichen Fibrome sind bedeutend weicher und ähneln in ihrer Consistenz mehr oder weniger Sarkomen, weshalb dieselben von den Chirurgen zumeist mit dem Namen »Fibrosarkom« belegt werden. Diese Formen finden sich gewöhnlich in jungen Tumoren; und sind die innerhalb sonst zellarmer Geschwülste häufig vorkommenden Herde zellreichen Gewebes zumeist als frühere Entwicklungsstadien solcher Fibrosarkome anzusehen. Zuweilen können auch die centralen Partien des Tumors sarkomatös und von einer fibrösen Schale eingeschlossen sein (Ledderhose).

Mikroskopischer Befund. Die Hauptmasse der fibrösen Geschwülste besteht aus straffem, mässig kernreichem Bindegewebe, dessen Bündel sich in den verschiedensten Richtungen und Ebenen kreuzen, stellenweise Netze bilden, stellenweise sich zu einem dichten Gewebe verfilzen. In den Maschen dieses Netzwerkes sind (ausser bei den alten Formen) neben mehr oder weniger reichlichem Gehalt an Serum, Rundzellen oder Spindelzellen in wechselnder Menge eingelagert und bilden ihrerseits wieder Nester, Bündel oder Stränge, die sich gegenseitig verflechten. Färbungen nach van Gieson geben in diesen Fällen schöne Uebersichtsbilder.

Die histologischen Befunde, das Verhältniss der Musculatur zum Fibrom betreffend, sind je nach dem Ausgange der Geschwulst verschieden. Hat sich dieselbe von den Muskelscheiden aus entwickelt und war der Tumor abgekapselt, so leidet die benachbarte Musculatur nur durch den Druck des wachsenden Tumors und fällt einer einfachen

Atrophie anheim; Kernwucherungen sind dabei meist nur gering, die Muskelfasern behalten noch bis zu einer vorgeschrittenen Verschmälerung zu 10 μ und darunter ihre Querstreifung. Zuweilen wird die Musculatur auch bündelweise plattgedrückt, ähnlich wie es in der Umgebung von Echinococcen (S. 358) beschrieben wurde. Gewöhnlich ist jedoch der Tumor gegenüber dem Muskelgewebe nicht scharf abgegrenzt. In diesen Fällen wuchert das Fibromgewebe zwischen die Muskelbündel hinein,

Fig. 57.



Fibrom im M. rectus abdominis.

Querschnitt.

Die Muskelfasern sind durch Geschwulstbündel auseinandergedrängt, grösstentheils einzeln stehend, viele derselben atrophisch. Rechts eine hypertrophische Muskelfaser. Allenthalben starke Muskelkernwucherung mit vorwiegend centraler Lagerung. Vergrösserung 110 : 1.

durchsetzt auch die kleinen Bündel und dringt zwischen die einzelnen Muskelfasern ein, dieselben auseinanderdrängend und durch Umschnürung zur Atrophie bringend, bis zu ihrem vollständigen Verschwinden (siehe Fig. 57). Einzelne Muskelfasern widerstehen länger, hie und da sieht man sogar eine leicht hypertrophische Faser, schliesslich gehen auch diese ganz isolirt und vereinzelt in der Geschwulst liegenden Fasern zu Grunde. Wie viel vom Muskelgewebe auf diese Weise zerstört wird, lässt sich im histologischen Bilde kaum mehr erkennen, da die zerstörten Muskelfasern zumeist spurlos in dem Gewebe aufgehen. Bei den vom

interstitiellen Bindegewebe des Muskels selbst ausgehenden Geschwülsten ist natürlich der Verlust an quergestreiften Muskelfasern bedeutender, als bei den von der Peripherie hereindringenden; in diesem Falle ist im Centrum der Geschwulst häufig nichts mehr von Muskelfasern zu sehen, nur an einzelnen Stellen sind noch mehr oder weniger erhaltene Gruppen oder Reste von solchen mit mehreren Kernen im Fibromgewebe zu bemerken. Ausser der Atrophie in Folge Druckwirkung des wachsenden

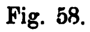
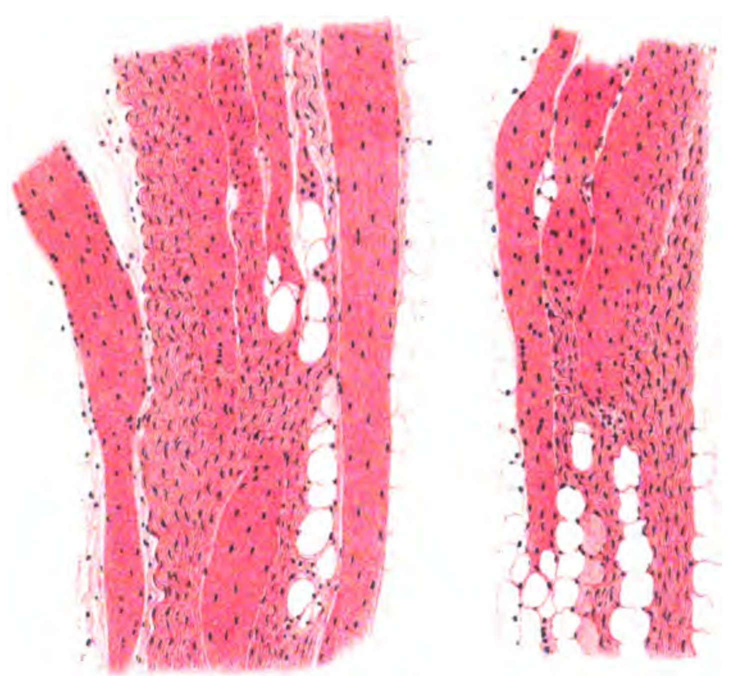


Fig. 58.



Fibrom im M. rectus abdominis.
Längsschnitt aus der Randpartie.
Uebergang der Muskelfasern in bindegewebartige Bündel. Links eine Faser, in welcher diese Umwandlung nur die Hälfte der Faserbreite betroffen hat. Vergrösserung 110 : 1.

Neugebildes sieht man beim Fibrom noch eine zweite Form von Muskeluntergang, der darin besteht, dass normal breite Muskelfasern, die ausser einer starken Längsstreifung und einer schwächeren, zarteren Querstreifung keine Abnormität erkennen lassen, sich ziemlich unvermittelt in lockiges Bindegewebe umwandeln (siehe Fig. 58). Zuweilen sieht man nur die Hälfte einer Muskelfaser derartig fibrös verändert.

b) Zellreiche Fibrome (dissociirende Formen).

Es ist im Allgemeinen zwecklos, die zellreichen Formen von den zellarmen zu trennen, da die ersteren, wie erwähnt, zumeist Jugend-

formen der letzteren darstellen, doch kommt es vor, dass einzelne solcher Geschwülste längere Zeit hindurch in diesem Jugendzustand verharren, dabei ein rascheres Wachsthum zeigen und von vornherein im Gegensatze zu den anderen einen malignen Charakter annehmen, der eine Abtrennung derselben vom klinischen Standpunkte aus gerechtfertigt erscheinen lässt.

Eine solche Geschwulstform hat Regaud 1896 des Genaueren beschrieben. Es handelt sich um ein Neugebilde, das bei einem 45jährigen Manne vom M. brachialis internus dexter ausgegangen war und nach der Exstirpation noch zweimal recidivirte, so dass die Exarticulation im Schultergelenke gemacht werden musste. Die Geschwulst erscheint am Durchschnitte fascikelartig, indem das bräunlichrothe Muskelgewebe von weisslichen fibrösen Bändern durchzogen ist. Der mikroskopische Befund ergibt eine vollständige Dissociation des Muskels durch das Neugebilde, welches aus compacten, parallel gelagerten Bündeln besteht, die in concentrischen Kreisen um die Muskelfasern herumgelagert sind; daneben finden sich auch mit den Muskelfasern parallel laufende Bündel, welche den Platz der atrophirten und geschwundenen Muskelfasern einzunehmen scheinen. Dieses fibröse Gewebe ist einerseits von elastischen Fasern (specifische Färbung) durchzogen, andererseits von Zügen und Anhäufungen (letztere namentlich in der Umgebung der Gefässe) junger Zellen durchsetzt, welche die Stätten des interstitiellen Wachsthums bilden. Unter diesen Zellen findet man die verschiedensten Uebergänge zu den fixen Fibromzellen. Die Muskelfasern zeigen keinerlei Degeneration, nur Atrophie und Kernvermehrung mit Bildung central gelegener Kerne; in der Umgebung der Kerne finden sich Pigmentanhäufungen. Derartige Befunde dürften, nachdem die Aufmerksamkeit auf sie gelenkt ist, öfter bei jenen Formen vom Muskel selbst ausgehender Fibrome gemacht werden, welche in Folge rascheren Wachsthums in früheren Entwicklungsstadien exstirpirt werden, so lange noch nicht die gesammte central gelegene Musculatur in der Geschwulstmasse aufgegangen ist.

4. Chondrome und Osteome.

Sowohl Enchondrome als Osteome wurden im Inneren quergestreifter Muskeln beobachtet. Erstere von Manec im Quadriceps femoris, von v. Volkmann im Triceps brachii, von Paulet im Masseter, in neuerer Zeit von Honsell im Deltamuskel und von Kramer im Zwerchfell.

Ueber Osteome in der Musculatur wird namentlich von französischen Autoren berichtet und die Bezeichnung »Osteom« und »Myositis ossificans« für die gleichen Processe promiscue gebraucht.

Bezüglich der Aetiologie sagt v. Volkmann von den Enchondromen, dass sie zumeist auf Traumen zurückzuführen sind; auch von den späteren Fällen hat sich nur der von Paulet »ohne greifbare Ursache« entwickelt. Bei der von Kramer beschriebenen, aus Faserknorpel bestehenden Zwerchfellgeschwulst ist nicht ersichtlich, ob sie sich in dem musculösen Theile, oder, was wahrscheinlicher ist, in dem sehnigen Theile des Zwerchfells entwickelt hat.

Die Osteome bilden sich fast ausschliesslich nach Verletzungen der Musculatur aus und es gelten dabei die gleichen Bedingungen wie sie bei der Myositis ossificans besprochen wurden. Ich möchte hier nur noch eines möglicher Weise wichtigen und ätiologischen Momentes Erwähnung thun — der Knochenmarkzellenembolie. Der Eintritt von Knochenmarkzellen in die Blutbahn kann durch manche pathologische Processe (Infection und Trauma) hervorgerufen werden. Wenn nun auch die meisten solcher Embolien im Kreislaufe und auch loco emboliae zu Grunde gehen (Lengemann), wie es auch für Carcinomzellenembolien (Schmidt) beschrieben wurde, wäre es dennoch leicht denkbar, dass unter günstigen Bedingungen ein Weiterwuchern derselben stattfände und dadurch der Keim zur Knochenbildung gelegt würde. Als solche günstige Bedingung könnte im Muskel die durch ein Trauma verursachte Gewebsveränderung gelten.

Ausser der Aetiologie haben Enchondrome und Osteome durch mannigfache Uebergänge innige Beziehung zu einander und auch darin, dass sie sich nur schwer von den localisirten Formen der Myositis ossificans unterscheiden lassen. Sowohl das klinische als das pathologisch-anatomische Krankheitsbild der bisher beschriebenen Enchondrome und Osteome des Muskels ist dem der Myositis ossificans so ähnlich, dass ich eine abermalige Schilderung der Krankheit unter Hinweis auf das auf S. 257 ff. über die Myositis ossificans Gesagte hier unterlassen kann.

5. Sarkome.

Vorkommen.

Muskelsarkome sind, abgesehen von den Desmoiden der Bauchdecken, bei Weitem häufiger als Muskelfibrome; sie sind überhaupt die häufigsten der Muskelgeschwülste, wie schon v. Volkmann ausgesprochen hat. Die Zahl der in der Literatur beschriebenen Muskelsarkome ist nicht klein. Von den alten unsicheren Fällen vor dem Jahre 1850 abgesehen, berichtet 1862 Vignes über sechs primitive intermusculäre Tumoren, im Jahre 1863 Teevan über 62 derartige Fälle, von welchen v. Volkmann 21 Fälle als ziemlich sichere Muskelsarkome heraushebt. Die seither publicirten Krankengeschichten

sammelte Quitton im Jahre 1894 und er citirt 30 Fälle, Chambe referirt im Jahre 1895 über 40, Borie im Jahre 1900 über 60 Fälle, Richoux im Jahre 1901 über 70 Fälle. Nach einer allgemeinen Uebersicht, welche ich mir über die Muskelsarkome zusammenstellte, ergeben sich aus der Literatur 103 Fälle.

Zu diesen sind noch vier primäre Muskelsarkome aus dem pathologischen Institute in Strassburg hinzuzufügen, von welchen zwar keine Krankengeschichten vorliegen, die jedoch im Jahre 1900 von Akira Fujinami histologisch untersucht wurden. Einschliesslich zweier Eigenbeobachtungen verfügen wir hiemit über 109 Fälle.

Sarkome können jeden Muskel befallen. Die in der Literatur beschriebenen Fälle vertheilen sich über die verschiedenen Skeletmuskeln; dabei zeigen die Extremitäten, namentlich die Oberschenkel, eine etwas grössere Disposition für Sarkomentwicklung als die übrigen Muskel, wie Hueter und einzelne französische Autoren, namentlich Morin, angeben. Nach meiner Zusammenstellung betrafen von den oben erwähnten 109 Fällen 2 die Musculatur des Kopfes, 23 Hals und Rumpf, 34 die oberen Extremitäten und 49 die unteren Extremitäten. Dabei war der Oberarm allein in 22, der Oberschenkel allein in 37 Fällen ergriffen.

Aetiologie.

Alter, Geschlecht und Heredität scheinen keinen disponirenden Einfluss auf die Sarkomentwicklung im Muskel zu nehmen. Bezüglich der ätiologischen Bedeutung des Traumas verweise ich auf das bei der Geschwulstätiologie im Allgemeinen Gesagte, ebenso betreffs der Frage der Infection durch Mikroorganismen. Doch verdient die Thatsache Erwähnung, dass das Muskelsarkom im Gegensatze zu den Fibromen häufiger nach grösseren einmaligen Traumen zur Entwicklung gelangt. In welcher Beziehung in diesen Fällen die Sarkomentwicklung zu der nach der Verletzung sich bildenden Muskelnarbe steht, ist derzeit noch nicht klargestellt.

Klinische Symptome und Verlauf.

Das Muskelsarkom bildet den Typus der malignen Muskelgeschwülste und unterscheidet sich in seinen Symptomen nicht von dem im Allgemeinen angegebenen Krankheitsbilde. Nur die Initialsymptome sind insoferne verschieden, je nachdem ein Trauma dem Tumor vorangegangen war oder nicht; im ersteren Falle gehen die Symptome der traumatischen Muskelentzündung allmälig in die der Neubildung über; die anfänglich schmerzhafte Muskelanschwellung wird indolent, während sie sich langsam vergrössert und schärfer abgrenzt; in anderen Fällen sind die Initialsymptome unmerklich; doch zeigt sich auch in diesen Fällen bald der bösartige Charakter der Geschwulst durch rasches

Wachsthum, Schmerzhaftwerden und die bekannten Gemeinsymptome der malignen Geschwülste. Zuweilen ruft auch die Behandlungsweise der bisher nicht erkannten Geschwulst mit reizenden Salben, heissen Umschlägen, Massage u. dgl., oder ein Trauma, das zufälliger Weise die Geschwulst trifft, eine rapide Verschlimmerung hervor.

Je nach der Lage in den oberflächlichen oder tiefen Muskelschichten ist der Tumor mehr oder weniger durch die Haut hindurch sichtbar. Die Haut selbst bleibt entweder unverändert oder ist bald durch leichte violette Verfärbung, bald durch ein stärker ausgebildetes Venennetz gekennzeichnet. In einzelnen Fällen wird von einer Erhöhung der Temperatur über dem Tumor berichtet, welche von Estlander, Combet und Anderen als Symptom des Wachsthums des Tumors aufgefasst wird. In seltenen Fällen kommt es zu oberflächlicher Ulceration. Abscedirungen von Muskelsarkomen sind nur im Musculus psoas beobachtet worden (Marcus).

Der Tumor ist glatt und scharf umrandet oder höckerig, zuweilen auch diffus. Die Consistenz wechselt von elastischer Härte bis zu ausgesprochener Fluctuation, und zwar nicht nur in verschiedenen Tumoren, sondern auch in verschiedenen Partien in Folge von Degenerationsvorgängen oder Blutungen. Die Probepunction ergibt in solchen Fällen eine blutig-seröse Flüssigkeit, in welcher häufig nekrotische Gewebsfetzen suspendirt sind. Die Befunde bei der Palpation entsprechen bei den Sarkomen denen der Muskelgeschwülste überhaupt; so lange das Neugebilde nicht auf die Nachbarschaft übergegriffen hat, zeigt es auch in der Beweglichkeit die beschriebene, den Muskeltumoren charakteristische Eigenart.

Die subjectiven Störungen sind von der Grösse des Tumors und der Wichtigkeit des betroffenen Muskels abhängig. Zuweilen werden locale Oedeme durch Druck auf grössere Venenstämme, manchmal Parästhesien oder ausstrahlende Schmerzen durch Druck auf Nervenstämme beobachtet.

Die Diagnose eines Sarkoms in der Musculatur ist oft recht schwer, da die klinischen Symptome nicht prägnant genug sind, um daraus die Natur des Neugebildes zu erschliessen. Man muss sich häufig damit begnügen, die Diagnose auf Muskelgeschwulst überhaupt stellen zu können. Central gelegene, noch nicht scharf begrenzte Muskelsarkome können anfänglich leicht für entzündliche Muskelanschwellungen gehalten werden. Hier entscheidet oft die fehlende oder geringe Druckschmerzhaftigkeit und das Fehlen von Fieber zu Gunsten des Sarkoms. Bezüglich der Verwechslung mit Muskelgummen siehe S. 236.

Auch kommen Verwechslungen mit Echinococcen (Marguet citirt sechs derartige Fälle) und mit anderen Neoplasmen (mit Fibromen,

Lipomen, Angiomen) vor. In einzelnen dieser Fälle könnte die Leukocytose des Blutes bei Sarkomen (Hayem) zur Diagnose benützt werden.

Die Muskelsarkome zeigen zumeist einen raschen Verlauf. Abgesehen von vereinzelten Fällen langsamer Entwicklung (bis zu zwölf Jahren bei Barling) schreitet das Wachsthum gewöhnlich schneller vor als bei anderen Muskeltumoren und wird dasselbe namentlich von dem Momente ab rapid, in dem das Sarkom einmal die Muskelhülle durchbrochen hat. Uebergreifen der Geschwulst auf grössere Gefässstämme kann zur Generalisation des Neugebildes führen — eine gerade bei primären Muskelsarkomen nicht seltene Erscheinung.

Prognose und Therapie.

Die Prognose des Muskelsarkoms ist im Allgemeinen eine sehr ungünstige; sie hängt zum Theil von dem Stadium ab, in welchem das Neugebilde erkannt wird und zur Operation gelangt, zum Theil davon, ob die Geschwulst abgekapselt ist oder diffus auf den Muskel übergreift. Auch die frühzeitige operative Entfernung des Neugebildes schliesst locale Recidiven und die berüchtigte Metastasenbildung (namentlich in der Lunge) nicht aus.

Als besonders bösartig gelten die zellreichen, diffus im Muskel sich verbreitenden Geschwülste, bei welchen man häufig (insbesondere bei jugendlichen Individuen) von vornherein den Gedanken an eine selbst gründliche Exstirpation des Neugebildes aufgeben und, um das Leben zu retten, gleich zur Amputation oder Exarticulation des befallenen Gliedes schreiten muss. Operationen, welche noch in der Zone infiltrirten Muskelgewebes ausgeführt werden, bedeuten nicht selten eine Schädigung des Patienten, da durch die Operationswunde die im Muskel übriggebliebenen Geschwulstreste zu rapider Wucherung angeregt werden, und innerhalb weniger Wochen zu grösseren Tumoren als der ursprüngliche gewesen, anwachsen können.

Histologische Befunde.

In der Musculatur kommen die verschiedenen bekannten Arten des Sarkoms vor. Sie stellen in der Regel einzelne Tumoren dar; nur in seltenen Fällen wird multiple Sarkomatose beobachtet, wobei der Muskel von zahlreichen kleinen Tumoren durchsetzt ist. Es erscheint mir unnöthig, hier genauer auf die histologischen Details der einzelnen Sarkomformen und auf die degenerativen Veränderungen der Geschwulst selbst einzugehen, weil diese Bildungen im Muskel nicht anders sind, als bei Sarkomen anderer Gewebsarten. Dagegen ist das Verhältniss des Muskelgewebes zur Geschwulst von grossem histologischem Interesse und

hat dasselbe auch eine Zeit hindurch Stoff zu vielfachen Bearbeitungen und Discussionen gegeben.

Die Muskelsarkome können, wie bereits erwähnt, abgekapselt oder diffus sein. Im ersteren Falle (es sind dies Formen mit vorwiegend centralem Wachsthum) zeigt die Musculatur nur secundäre Veränderungen, welche zum Theile in einfacher Atrophie mit oder ohne Kernwucherungen, zum Theile in degenerativen Processen bestehen. Die diffusen Muskelsarkome (diese scheinen die häufigeren zu sein) zeigen ausser dem centralen Wachsthum noch ein dasselbe überwiegendes peripheres Fortschreiten, welches gerade für den Muskel charakteristisch und von besonderer Bedeutung ist. Es kommt dadurch zu Stande, dass das Sarkom auf das benachbarte Muskelgewebe schädigend einwirkt, indem es daselbst Kernwucherungen und Degeneration der contractilen Substanz hervorruft. Der verminderte Gewebswiderstand dieser theilweise im Zerfall begriffenen Randzone ermöglicht nun nicht nur das regere Wachsthum und die raschere Ausbreitung der Geschwulstzellen in den interstitiellen Gewebsspalten, sondern ein directes Fortschreiten der Geschwulstmassen in den Muskelbündeln. Durch diesen Vorgang erklärt sich ein grosser Theil der histologisch eigenartigen Befunde in einfacher Weise.

Im Centrum der Geschwulst sind beim primären Muskelsarkom die Muskelbündel durch Stränge von Sarkomgewebe ersetzt, welche allerdings nur mehr in den seltensten Fällen die frühere parallele Lagerung der Muskelbündel erkennen lassen, oft aber noch am Querschnitte eine Art alveolärer Structur zeigen.

Dagegen sieht man gegen die Peripherie hin häufig noch jene Lagerung der Sarkommassen bestehen, die sich in geeigneten Schnitten direct in die Muskelbündel hinein verfolgen lässt.

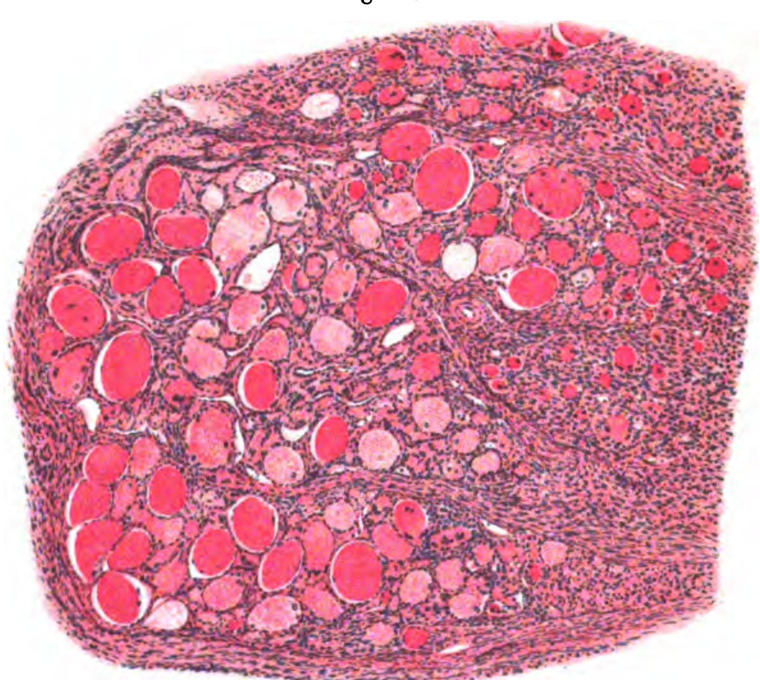
In dieser Uebergangszone ist das histologische Bild des im Muskelgewebe fortwuchernden Sarkoms in verschiedenen Fällen sehr verschieden und es scheinen diese Unterschiede mit der Art der Geschwulst in directem Zusammenhange zu stehen.

Im Allgemeinen finden sich dreierlei Formen:

1. Ein interstitielles Vordringen, wobei die Geschwulstzellen in dicht geschlossenen Reihen oder Zapfen zwischen die Muskelbündel eindringen und die letzteren durchsetzen; sie können, wie Akira Fujinami besonders hervorhebt, parallel zu den Muskelfasern oder senkrecht auf dieselben vordringen, analog den beim Fibrom beschriebenen Befunden, wobei sie zuerst mehr oder weniger grosse Muskelbündel abschnüren, dann die einzelnen Muskelfasern derselben umringen und schliesslich sie zur Atrophie bringen. In einem von mir behandelten Falle eines primären Spindelzellensarkoms der Wade (siehe Fig. 59 und 60) ist das ganze Geschwulstpräparat von grösseren oder kleineren solcher Muskel-

bündel durchsetzt, in welchen atrophische neben ziemlich normal aussehenden und leicht hypertrophischen Muskelfasern gemeinsam von der Sarkommasse eingehüllt sind. Die Muskelfasern selbst zeigen in diesem Falle keine wesentliche Kernvermehrung. Die scheinbare Hypertrophie einzelner derselben, sowie die Degenerationen, sind hier grösstentheils als Härtungseffect aufzufassen und werden später be-

Fig. 59.



Spindelzellensarkom im M. gastrocnemius.

Querschnitt.

Das Muskelbündel wird von dem von rechts her vordringenden Sarkomgewebe durchwachsen, die einzelnen Fasern umringt. Dieselben gehen grösstentheils durch einfache Atrophie zu Grunde (schmale Faserquerschnitte rechts). Die breiten, dunkel gefärbten und schmäleren blassen Querschnitte entsprechen verschiedenen Höhen von Muskelfasern, welche durch die Härtung variköse Form (siehe Fig. 60) angenommen haben. Vergrösserung 90 : 1.

sprochen werden. In anderen Fällen gleicher Art werden, wie Christiani schildert, auch stärkere Kernwucherungen beobachtet; daneben finden sich Ansammlungen von embryonalen Zellen rings um die Gefässe herum in scheinbar noch vollkommen gesunden Muskelpartien. Diese, sowie Anhäufungen von Sarkomzellen in der Umgebung der Gefässe, sind bei manchen Geschwulstformen so auffällig, dass Görl daraus bei einem durch v. Rindfleisch beobachteten Falle auf Bildung der Sarkomzellen aus Zellen der intermediären Gewebsspalten schliesst.

2. Interstitielles directes Vordringen zwischen die einzelnen Muskelfasern mit rascher Zerstörung der letzteren. Dies beobachtete ich in einem Falle von Uebergreifen eines endotheliomartigen Sarkoms der Lunge und der Pleura auf die Intercostalmusculatur (siehe Fig. 61). Hier verschmälern sich die Muskelfasern rapid; sie verlieren ihre Querstreifung und erscheinen wie zarte blasse Bänder, die sich stellenweise spindelförmig verjüngen. Einzelne zeigen lange Kernreihen; in anderen ist von der Muskelsubstanz überhaupt nichts mehr übrig, sondern sind nur noch die Kernreihen erhalten, die in einem dünnen, doppelt contourirten

Fig. 60.



Spindelzellensarkom im M. gastrocnemius.
Längsschnitt.
Die Muskelfasern sind durch Sarkommassen auseinandergedrängt und zeigen verschiedene Grade der sogenannten »varikösen Degeneration«, welche in diesem Falle als Effect der Härtung im lebenswarmen Zustande anzusehen ist. Vergrösserung 90 : 1.

Faden zu liegen scheinen. Man würde diese Fasern ausser Zusammenhang mit der Musculatur kaum mehr als Muskelfasern diagnosticiren können. Das interstitielle Gewebe nimmt hier, wie im ersten Falle, an der Zellwucherung theil; auch scheinen Muskelzellen und Abkömmlinge von solchen das Sarkomgewebe zu durchsetzen.

3. Vordringen der Geschwulst unter Ausbildung einer typischen, jedoch vorwiegend parenchymatösen Muskelentzündung (siehe Fig. 62). Hier sieht man in der das Sarkom umgebenden Musculatur, noch bevor das Neugebilde auf sie übergreift, reichliche Zellproliferationen, welche sowohl das interstitielle Gewebe als besonders die Muskelfasern selbst betreffen und in der Bildung von Muskelzellschläuchen gipfeln. Als Beispiel für diese Form führe ich einen Fall von Axillarsarkom an, das

in grosser Ausdehnung die Oberarmmusculatur ergriffen hatte, möglicher Weise auch, was bei der Operation nicht mehr festgestellt werden konnte, von derselben ausgegangen war.[1])

In diesem Falle zeigt die Musculatur in der Umgebung des Sarkoms auf einer längeren Strecke Veränderungen der Muskelsubstanz, wie sie bei der Polymyositis vorkommen (siehe Fig. 62 *a*). Zwischen spärlichen, kaum

Fig. 61.



Uebergreifen eines endotheliomartigen Sarkoms auf die Intercostalmusculatur.
Längsschnitt.
Links sehr schmale, theilweise spindelförmige, kernreiche, atrophische Muskelfasern. In der Mitte schmälste Muskelfasern mit langen Kernreihen, die vielfach zu Stäbchen confluiren. Dazwischen Sarkomgewebe, stellenweise mit Muskelzellen untermengt. Vergrösserung 270 : 1.

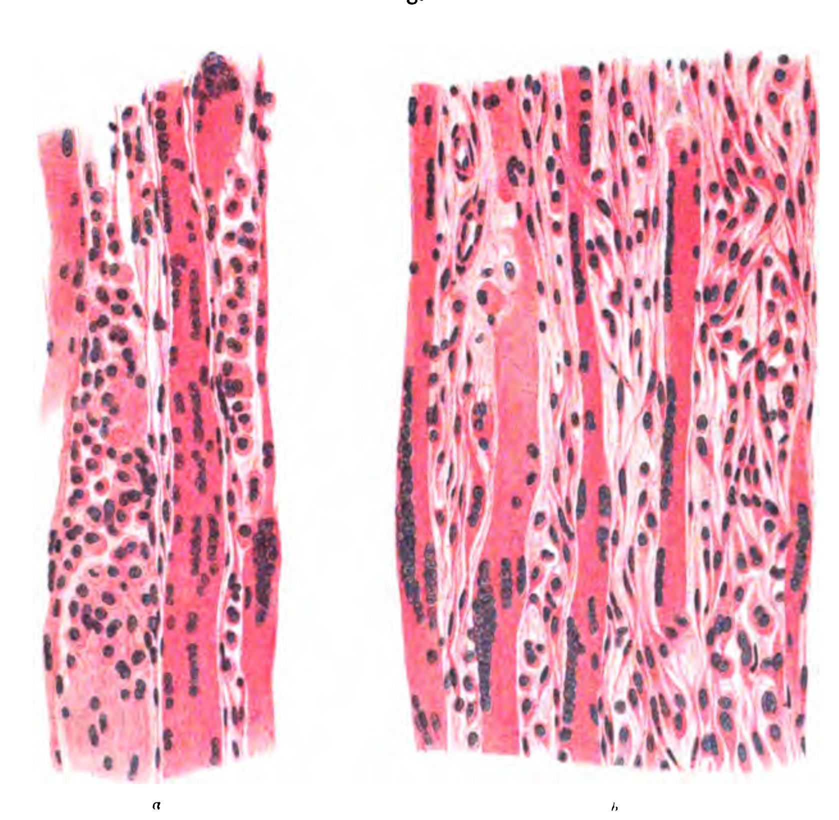
veränderten Muskelfasern liegen andere, gleich breite oder nur wenig schmälere, welche vollständig in Muskelzellschläuche aufgegangen sind. Das Sarkolemm erscheint normal und ist dicht erfüllt von polygonalen (sich gegenseitig abplattenden) Zellen mit dunkel gefärbten Kernen, an welchen öfters Kerntheilungsfiguren sichtbar sind.

---

[1]) Dieser Fall wurde von Primararzt Dr. Brenner in Linz operirt. Die freundliche Ueberlassung des Präparates verdanke ich Herrn Dr. Jelinek.

Daneben finden sich andere, zumeist verschmälerte Muskelfasern mit undeutlicher Querstreifung und stärker hervortretender Längstreifung, in denen die Sarkolemmkerne stark gewuchert und in Reihen von 10—15 Stück, zuweilen in Doppelreihen oder in grossen unregelmässigen Haufen, angeordnet sind. Diese Formen liegen stellenweise neben den Muskelzellschläuchen; doch sind sie hier weniger ausgebildet als in der dem Neoplasma näher gelegenen

Fig. 62.



Rundzellensarkom im M. biceps brachii.

Längsschnitt von der Grenze der Geschwulst.

a Bildung von Muskelzellschläuchen. b Unter starker Kernwucherung atrophirende Muskelfasern; dazwischen Züge von Spindelzellen, welche sich aus den Muskelzellschläuchen entwickelt haben. Vergrösserung 270 : 1.

Zone, in welcher die Muskelzellschläuche ihre ursprüngliche Gestalt bereits verloren haben. Hier finden sich zwischen diesen degenerirten Muskelfasern (siehe Fig. 62 *b*) an Stelle der Muskelzellschläuche mit Spindelzellen erfüllte Zwischenräume in der Breite von ein bis zwei Muskelfasern. Hie und da sind noch die diese Spindelzellen beherbergenden Sarkolemmschläuche und zwischen denselben die normalen Capillaren deutlich zu sehen. An anderen Stellen sind die Spindelzellen weniger regelmässig angeordnet, lassen aber demungeachtet ihre Abkunft aus Muskelzellen erkennen.

Gleiche Befunde hat im Jahre 1873 Sokolow bei Sarkomen (bei drei Fällen von medullarem Spindelzellensarkom) beschrieben. Er fand Muskelzellschläuche und die Differenzirung ihrer Zellen zu Spindelzellen; er deutete diese letzteren als Sarkomzellen und suchte zu erweisen, dass sich diese Sarkomzellen aus den Muskelkernen nach deren Vermehrung und Umwandlung zu Muskelzellen gebildet hätten. Er ging dabei conform mit der damals herrschenden Meinung über die Entwicklung von Carcinomzellen aus den gleichen Gebilden der veränderten Muskelfaser vor. Diese Ansicht, welche schon Lebert im Jahre 1848 ausgesprochen hatte und die für das Carcinom besonders von Schröder van der Kolk, Böttcher, O. Weber, Neumann, Popper u. A., für das Sarkom von Weber, Förster, Waldeyer vertreten worden war, fand entschiedenen Widerspruch bei Virchow und Sick; auch Schäffer sprach sich gegen dieselbe aus und Christiani konnte trotz genauer Untersuchung von Muskelsarkomen die Deutung der Befunde Sokolow's nach dieser Richtung nicht bestätigen.

Die früher lebhafte Discussion über die Bildung von Geschwulstzellen aus Muskelzellen schien daher in den letzten Jahren dahin entschieden zu sein, dass sich das Sarkom, wie Ribbert lehrt, nur aus sich heraus entwickle, wobei das angrenzende Gewebe blos secundäre Veränderungen eingehe. In neuester Zeit (1900) ist Akira Fujinami dieser Frage wieder näher getreten. Seine Befunde an Muskelsarkomen bestimmen ihn zu der Ansicht, dass die Muskelfasern an der Sarkomperipherie eine gewisse Activität zeigen und er erkennt den aus diesen Fasern entstandenen Zellen eine gewisse »Theilnahme« an der Geschwulstbildung in der Weise zu, dass sie sich unter die eigentlichen eindringenden Sarkomzellen mengen.

Einen Uebergang der oben beschriebenen, sich an der Sarkomgrenze entwickelnden Spindelzellen musculären Ursprunges in junge Muskelfasern konnte ich nicht beobachten; es fehlen beim Sarkom gewöhnlich die dazu nothwendigen günstigen Verhältnisse. Dagegen können es solche Zellen, wie dies in den als Rhabdomyom beschriebenen Fällen (siehe S. 420) gesehen wurde, bis zur Bildung einer Querstreifung bringen.

In einem Muskelsarkom, das vom Knochen auf die Adductoren übergegriffen hatte, sah ich an der Grenze des Tumors circa 8 μ breite Spindelzellen bis zu einer Länge von 80—100 μ angewachsen und bündelweise, häufig **S**-förmig geschlängelt, zwischen Resten alter Muskelbündel in neugebildetem, lockerem Bindegewebe eingelagert.

Ausser den bereits erwähnten Muskelveränderungen werden in der Umgebung von Sarkomen die verschiedensten Degenerationsformen der contractilen Substanz angetroffen. Schaeffer hat dieselben bereits im

Jahre 1887 ausführlich beschrieben. Er fand beim Fibrosarkom verschiedene Degenerationsbilder nebeneinander: einfache Atrophie, Pigmentatrophie, Hypertrophie, Vacuolisirung, körnige und fettige Degeneration, wachsartige und homogene Entartung und Zerklüftungsvorgänge. Er erwähnt auch den Befund geschlängelter und variköser Fasern, bei deren Zustandekommen Artefacte nicht auszuschliessen seien.

Aehnliche Muskelveränderungen beschreibt neuerdings Akira Fujinami.

Als häufigste Veränderung erscheint nach meinen Beobachtungen die einfache Atrophie der Muskelfasern: Verschmälerung ohne weitere Veränderung ihres Protoplasmas, ohne Verlust der Querstreifung, mit oder ohne Kernvermehrung. In einem Falle von kleinzelligem Spindelzellensarkom des Oberschenkels beobachtete ich einen ziemlich gleichmässigen Schwund der Fasern im Musculus vastus externus auf einen Querschnitt von 12—16 μ; gegenüber 32—44 μ Fasernbreite am gleichen Muskel der gesunden Seite. Dabei war die Kernvermehrung eine stärkere, als der Verringerung des Muskelvolumens entsprochen hätte. Als Abart der einfachen Atrophie, doch weit seltener als diese, erscheint die Pigmentatrophie, bei welcher Pigmentkörnchen in der die Muskelkerne umhüllenden Protoplasmaschichte eingelagert sind.

Die zweithäufigste Degenerationsform ist die fibrilläre Zerklüftung, welche in einem Auseinandertreten der Fibrillen besteht und sich häufig als pinselförmige Auffaserung der Enden durchschnittener Fasern darstellt; die Querstreifung tritt an den einzelnen Fibrillen mit verschiedener Deutlichkeit hervor.

Diese beiden Muskelveränderungen sind vorwiegend den gutartigeren Geschwülsten eigen; die erstere scheint durch directe Druckwirkung des Neoplasmas, die zweite durch die dabei auftretende Ischämie oder Ernährungsstörung verursacht zu werden.

Bei rasch wachsenden Geschwülsten tritt ein rapider Muskelzerfall in der Form der granulären Degeneration auf. Die Muskelfasern verlieren ihre Querstreifung, das Sarkoplasma wird trüb, gekörnt und scheint in diesem Zustande einer raschen Resorption anheimzufallen; man findet neben normal breiten auch viele schmale derartige Fasern mit gefaltetem Sarkolemmschlauche, häufig auch leere, d. h. mit hellem Serum erfüllte Schläuche; in anderen Fällen wird auch das Sarkolemm undeutlich, wodurch die Contouren der degenerirten Fasern verwischt werden. Eine fettige Degeneration dieser granulär zerfallenen Muskelsubstanz, die bei anderen Muskelerkrankungen häufig gesehen wird, habe ich bei meinen Sarkomfällen in Marchi-Präparaten vermisst. Typische wachsartige Degeneration ist bei Neoplasmen nicht häufig, doch

bekommt man recht oft Bilder von scholliger Zerklüftung zu Gesichte, von welchen ein Theil als Artefact zu erklären ist. Diese können dadurch entstehen, dass sich bei der Härtung (namentlich bei Härtung noch lebenswarmer Muskelstücke in Müller'scher Flüssigkeit) die contractile Substanz stärker zusammenzieht als das übrige Gewebe, der Sarkolemmschlauch aber, der in die Geschwulstmasse eingebettet ist, dieser Contraction nicht folgen kann, weshalb die Muskelsubstanz in Stücke zerreisst, welche sich zu verschieden langen Schollen zusammenziehen (siehe die Figuren 59 und 60). Die Schollen nehmen eine intensivere Färbung an und können am Querschnitt als hypertrophische Muskelfasern imponiren, für welche sie auch oft genug gehalten werden. Bei anderer Härtung, z. B. mit Sublimat, kommen solche Bilder nicht zu Stande. In einem Falle von Uebergreifen eines Peritonealsarkoms auf das Zwerchfell sah ich eine gleiche Durchwachsung des Muskels von Sarkomgewebe; dabei zeigten jedoch die Muskelfasern ausser mässiger einfacher Atrophie keine weiteren Veränderungen.

Eine durch die Härtung erzeugte, derselben ähnliche, aber weniger intensive Muskelveränderung beschrieb Schäffer bei normalen Muskeln als Verdichtungsknoten und -Ringe. Diese dürften aber auch unter gewissen Bedingungen, z. B. Zerrung bei der Contraction der benachbarten normalen Muskelbündel, in vivo auftreten und sie können dann zu einer Degenerationsform, welche Akira Fujinami als »ampulläre oder rosenkranzartige Degeneration« beschrieben hat, führen. Dieselbe besteht in der Bildung von spindelförmigen oder kugeligen Auftreibungen der in den Zwischenstücken stark verengten Muskelfaser, welche durch Kernwucherung im Innern das Aussehen von Riesenzellen erhalten können.

Anzinger hält diese Formen für Regenerationen und vergleicht sie mit den wieder der Zerstörung anheimfallenden jungen Fasern in Muskelwunden.

Auch Schlängelungen der Muskelfasern sind ein häufiger Befund bei Sarkompräparaten. Verschmälerte Muskelfasern erscheinen verschiedenartig geknickt oder gewunden, oft wellenförmig oder korkzieherartig gestaltet.

Neben den oben erwähnten Muskelfaserquerschnitten, die fälschlich als Hypertrophie angesehen werden können, kommen aber auch nach Schultze und Schäffer wirklich hypertrophische Muskelfasern vor. Sie finden sich vorwiegend in der Umgebung langsam wachsender Geschwülste und werden daher weniger bei Sarkomen als bei Fibromen beobachtet; ich habe sie aus der Umgebung einer Muskelschwiele in Fig. 35 und aus einem Fibrom in Fig. 57 abgebildet.

6. Angiome im Muskelgewebe.

Vorkommen.

Unter den primären Muskelgeschwülsten kommen auch Angiome zur Beobachtung. Es werden Hämangiome und Lymphangiome unterschieden.

Von den ersteren erwähnt Virchow (Geschwulstlehre) fünf Fälle, E. Mayer im Jahre 1898 16 Fälle; Germe stellt in einer These aus dem Jahre 1900, einschliesslich zwei neuer Beobachtungen, 24 Fälle zusammen. Ich zähle, mit einem Falle eigener Beobachtung, 43 Fälle von Muskelangiomen, von denen die von Muscatello, Pupovac, Bayha, Germe, Tusini, Honsell beschriebenen als die wichtigsten bezeichnet zu werden verdienen.

Lymphangiome, respective nach Angabe der Autoren Mischformen von Hämangiom und Lymphangiom (Haematolymphangioma mixtum nach Wegner), wurden in der quergestreiften Musculatur von Lücke, Wegner, Ritschl beschrieben. Drei dieser Fälle hatten aus der Umgebung auf den Muskel übergegriffen, ein vierter (Ritschl) betraf den Musculus vastus internus primär.

Aus den erwähnten 43 Fällen von Hämangiom ergeben sich für die Musculatur keine auffallenden Prädilectionsstellen; doch ist zu bemerken, dass die Rücken- und Nackenmusculatur relativ häufig (in 20% der Fälle) befallen wird. Die Muskelangiome kommen in allen Lebensaltern vor, nicht selten in früher Jugend, zuweilen auch angeboren (Coote, Shaw, Pupovac, Meyer, Steele).

Klinische Symptome und Verlauf.

Die Muskelangiome sind gutartige Geschwülste und können jahrelang ohne besondere Beschwerden getragen werden. Sie stellen kirschen-, walnuss- bis hühnereigrosse, selten grössere Geschwülste dar, welche von unveränderter Haut bedeckt und unter derselben verschieblich sind. Nur sehr selten befallen sie ganze Muskel oder gar Muskelgruppen (Oberschenkelbeuger im Falle Honsell). Ihre Consistenz wird verschieden angegeben: zuweilen sind sie teigig weich, daher manchmal lipomartig gelappt (Magon, Shaw), und können selbst eine Art von Fluctuation zeigen (Meyer, Germe), zuweilen aber sind sie wieder elastisch hart wie Sarkome. Pulsation wurde bisher an ihnen nicht beobachtet. Auch die Reducirbarkeit auf Druck, welche die Hautangiome charakterisirt, kommt bei ihnen nur selten vor; ausser je einem Falle bei Demarquay, Magon und Tusini sind keine sicheren derartigen Fälle bekannt geworden. Der Tumor ist selten scharf abgegrenzt, sondern verliert sich in der Regel unmerklich im benachbarten Muskelgewebe.

Subjective Beschwerden fehlen zumeist vollständig; nur in wenigen Fällen wurde über ausstrahlende Schmerzen geklagt (Demarquay, Warneck, Honsell).

Die Diagnose des Angioms im Muskel konnte gewöhnlich erst aus dem histologischen Befunde gemacht werden, nachdem die Geschwulst als Lipom (Coote, Shaw, Muscatello), als Sarkom (Germe) oder als Desmoidgeschwulst (Warneck) exstirpirt worden war. Auch die Unterscheidung von Hämatomen ist bei unklarer Anamnese manchmal schwer. Klinisch lassen sich Hämangiom und Lymphangiom, abgesehen von der möglichen Combination dieser beiden Formen, nicht trennen.

Das Wachsthum des Muskelangioms ist in allen Fällen ein sehr langsames und es beschränkt sich häufig spontan mit der zunehmenden Gewebsspannung; namentlich vermag eine gleichzeitige Bindegewebswucherung eine Obliteration der Gefässe zu bewirken, wie in den Fällen von Shaw und Honsell beobachtet wurde. Dennoch ist der operative Eingriff in den meisten Fällen schon deshalb indicirt, weil der Verdacht eines bösartigen Neugebildes (Sarkom) nur selten mit Sicherheit auszuschliessen ist und weil überdies fortwährend die Gefahr besteht, dass eine solche Geschwulst, durch ein Trauma z. B., zu neuem und schnellem Wachsthum angeregt wird.

Histologische Befunde.

Die primären Muskelangiome gehen von dem Gefässnetze der Musculatur selbst aus. Sie können capillären, arteriellen oder venösen Ursprunges sein (Muscatello) und bilden innerhalb der Musculatur abgekapselte (Tusini) oder, und zwar viel häufiger, unscharf begrenzte, unmerklich in das normale Gewebe übergehende Geschwülste, welche in ihrer Hauptmasse aus erweiterten, geschlängelten und zu Knäueln verschlungenen, in einzelnen Fällen zu grösseren Hohlräumen und Lacunen umgewandelten Gefässen, zuweilen auch aus echtem cavernösem Gewebe bestehen. Je nach der Zahl und Grösse der Bluträume ist das makroskopische Aussehen verschieden: bald sind in der Musculatur oder dem reichlichen fibrösen Stützgewebe der Geschwulst Blutpunkte von Stecknadelkopf- bis zu Hanfkorngrösse einzeln oder gruppenweise eingestreut, bald stellt die Hauptmasse der Geschwulst ein grossmaschiges, cavernöses Gewebe mit nur geringer interstitieller Bindegewebsbildung dar. Zwischen diesen Extremen finden sich mannigfache Zwischenstufen.

Die Gefässveränderungen sind bei den verschiedenen Formen verschieden; bei den capillären Muskelangiomen sieht man neben Neubildung und starker Erweiterung der Capillaren Gefässknäuel verschiedener Grösse, mit rundlichen oder unregelmässigen Formen, gewöhnlich von einer stärkeren Bindegewebsschichte eingeschlossen. Bei den arteriellen Formen

starke Verdickung der Arterienwände, namentlich der Muscularis, auf das Drei- bis Vierfache (Muscatello), bei auffallender Enge, oft kaum sichtbarem Lumen der erkrankten Gefässe. Bei den venösen Angiomen dünnwandige, erweiterte, klaffende Gefässe, in welchen sich häufig Thromben oder Phlebolithen finden.

In vielen Fällen sind diese Unterschiede verwischt, indem die erkrankten Gefässe den Charakter theils von Capillaren, theils von Arteriolen, theils von Venen an sich tragen (Pupovac); auch der später angeführte Fall stellt insofern eine Mischform dar, als die Erkrankung die verschiedenen Gefässabschnitte in annähernd gleichem Grade befallen hat.

Die Veränderungen an den Muskelfasern sind beim Angiom ebenso wie beim Fibrom secundärer Natur; sie nehmen da wie dort von der Peripherie gegen das Centrum hin an Intensität zu.

In den Randpartien der Geschwulst liegen die veränderten Gefässe zwischen und innerhalb der Muskelbündel und drängen die Muskelfasern auseinander. Im Centrum der Geschwulst hat die Musculatur bereits stärkere Schädigungen erfahren. Hier haben sich um die erkrankten Gefässe herum theils Infiltrationsherde von Rundzellen, theils Lager von Bindegewebe ausgebildet, welche, ähnlich wie beim Fibrom und Sarkom zwischen die Muskelfasern hineinwuchernd, dieselben zur Atrophie und streckenweise zum vollständigen Schwunde gebracht haben. In einzelnen Fällen war der fibromartige Charakter der Geschwulst stärker ausgesprochen, namentlich in dem von Honsell beobachteten Falle, in welchem die Hauptmasse des Tumors von fibrösem, narbenartigem Gewebe gebildet war. Ausserdem fand sich in dieser Geschwulst eine Neubildung glatter Musculatur in der Form von verflochtenen, oft wirbelartig angeordneten Knäueln von Muskelbündeln. An Stelle der zu Grunde gegangenen Musculatur wird in einzelnen Fällen reichliche Fettgewebsbildung zwischen dem hyperplastischen Gefässnetze beschrieben (Pupovac). Tusini fand in einem abgekapselten Angiom der Musculi dentati min. Muskelfasern mit undeutlicher Querstreifung, stärkerer Längsstreifung, Kernvermehrung und stellenweiser Theilung. Dieselben lagen in Bündeln, welche sehr unregelmässig zwischen den Gefässneubildungen verliefen. Tusini schliesst daraus auf Muskelneubildung und benennt den Tumor Rhabdomyoangiom. Characteristica eines typischen Rhabdomyoms fehlen.

Ich habe einen Fall von Angioma des Musculus obliquus abdominis untersucht, welcher an der Abtheilung des Primararztes Dr. Schnitzler im Kaiser Franz Josef-Spital exstirpirt wurde.

In diesem Falle sind die kleinen Arterien, Capillaren und Venen an der Geschwulstbildung betheiligt. In allen Schnitten aus der Geschwulst finden sich reichliche Durchschnitte kleiner Arterien, welche insgesammt eine starke

Hypertrophie der Muscularis zeigen. (Eine Arterie von 0·9 mm Durchmesser z. B. besitzt eine Muscularis von 0·32 mm.) In den grösseren Arterien sind mehr die Längsbündel hypertrophirt, in den kleineren mehr die ringförmig verlaufenden Muskelfasern oder beide in gleichem Masse. Dieselben zeigen im gehärteten Präparate fast gar kein Lumen. Häufig sieht man solche schmale aber dickwandige Gefässchen zu Knäueln vereinigt und in diesem Falle zumeist von einer starken Rundzelleninfiltration umgeben. Neben diesen Gefässen finden sich lacunäre Bluträume verschiedener Grösse, oft von 800 mm Durchmesser und darüber mit dünnen, oft unregelmässig sinuös ausgebuchteten Wandungen, zumeist sind dieselben jedoch kleiner, 50—200 mm breit und stehen zu Gruppen vereinigt. Diese Gruppen stellen ebenfalls den Durchschnitt eines Gefässknäuels dar, der von einer Rundzellenschichte oder von Bindegewebszügen umringt oder zuweilen auch in eine derbe Bindegewebskapsel eingeschlossen ist. Aeltere solcher Gefässräume sind thrombosirt, zuweilen auch verkalkt. (Im frischen Zustande fanden sich in der Geschwulst viele so entstandener, in einer bindegewebigen Schale eingeschlossener Blutcystchen, auch mehrere Phlebolithen von Hirse- bis Hanfkorngrösse.)

In der Umgebung der erkrankten Gefässe, namentlich der erwähnten Bluträume, findet sich neben den Infiltrationsherden überall reichliche Bindegewebswucherung, welche die Muskelfasern auseinandergedrängt und zur Atrophie gebracht hat und die Muskelbündel theils als zartes Netzwerk durchsetzt, theils durch grobe Stränge zertheilt. An Stellen jüngerer Erkrankung sieht man zuweilen interstitielle Blutungen, an älteren Stellen häufig Einlagerungen von Blutpigment, das in der Form feinster Körnchen die Bindegewebszellen erfüllt. An vielen Punkten ist die Bildung von Fettgewebe zu beobachten.

Der Tumor durchsetzt den Muskel in mehr oder weniger stark confluirenden Herden. Die Veränderung der Muskelfasern, welche in verschieden breiten Bündeln oder isolirt die ganze Geschwulst durchziehen, besteht in Atrophie mit Kernvermehrung. Letztere ist stellenweise so stark, dass sie zugleich mit der Rundzelleninfiltration typische myositische Herde bildet. Hier geht die Muskelatrophie am raschesten vor sich; im Centrum dieser Entzündungsherde finden sich zumeist nur mehr schmälste, oft kaum mehr kenntliche Muskelfasern, während dieselben zwischen Bluträumen an Stellen geringer Bindegewebsentwicklung zumeist gut erhalten sind. Auch an den sehr schmalen Fasern ist in der Regel noch Querstreifung sichtbar. Degenerationen der contractilen Substanz fehlen.

Der histologische Befund der Lymphangiome unterscheidet sich bezüglich der Muskelveränderung nicht wesentlich von jenem der Hämangiome, indem auch hier das eigentliche Muskelgewebe erst secundär betroffen wird. Nach Ritschl werden die Muskelfasern zuerst durch das neugebildete Bindegewebe und Fettgewebe auseinander gedrängt und zur Atrophie gebracht und erst dann, wenn schon eine grosse Zahl von Muskelfasern dem Schwunde anheimgefallen ist, tritt in dem Fettbindegewebe die Entwicklung von Lymphräumen auf. Ritschl bestreitet die Ansicht Wegener's, dass die Erkrankung von einer Lymphstauung innerhalb des Sarkolemmschlauches der Muskelfasern in der Weise ihren Ausgang nimmt, dass sich die Muskelfasern selbst nach Degeneration und Schwund des Myosincylinders in Lymphräume umwandeln.

Ueber die Veränderungen der Musculatur hat Ritschl an mit der Weigert'schen Nervenfärbung erzielten Präparaten genauere Studien gemacht. Er fand theils reine Atrophie in völlig isolirten Fasern, die oft unregelmässig geschlängelt und korkzieherartig gewunden erscheinen, theils Degeneration der Muskelfasern in der Form von fibrillärer Zerklüftung mit pinselförmiger Auffaserung an den Enden und von Zerfall in homogene, sich nach Weigert schwarz färbende Schollen.

7. Lipome in der Musculatur.

Vorkommen.

Primäre Muskellipome sind gegenüber den häufigeren Fällen des Hineinwachsens tiefliegender subfascialer Lipome in die Musculatur überaus seltene Geschwülste. Die Literatur kennt nur wenige sichere Fälle. Man hat ihr Vorkommen überhaupt geleugnet, bis v. Volkmann (1882) eines zweifellosen primären Muskellipoms im Musculus semimembranosus Erwähnung that, das er aus den dasselbe allseitig umhüllenden Muskelfleischlagen exstirpirt hatte.

Vorher hatten bereits Burow (1867) und Gernet (1876) eigenartige, die Musculatur betreffende Lipomfälle mitgetheilt, bei denen aber die genauere Beziehung zum Muskel nicht ersichtlich ist. Im ersteren Falle war der Oberschenkel, im zweiten der Oberschenkel, der Psoas und der Herzmuskel betheiligt. Zwei Fälle, welche Billroth (1872) anführte, in denen die Geschwulst am unteren Rand des Musculus pectoralis und des Latissimus dorsi gesessen war, scheinen den Muskel secundär betroffen zu haben, ebenso eine von v. Gräfe operirte rasch wachsende Fettgeschwulst unter dem Musculus obliquus internus, welche Ledderhose citirt, und ein von Fraikin (1897) mitgetheilter Fall von intermusculärem Lipom des Nackens.

Dem gegenüber wurden auch intramusculäre Lipome beobachtet. Tédenat (1892) exstirpirte ein im Musculus deltoides gelegenes Lipom, Morestin (1897) ein congenitales, sicher intramusculäres Lipom des Musculus gastrocnemius internus. Morestin erwähnt auch eine These von Malençon, in welcher dieser zwölf Fälle von Muskellipom aus der Literatur anführt. Ich kenne aus eigener Anschauung zwei Fälle: ein circumscriptes Lipom aus dem Musculus gastrocnemius eines elfjährigen Kindes und ein diffuses aus der Nackenmusculatur eines 39jährigen Mannes.

Ausser den reinen Lipomen kommen auch lipomähnliche Muskelgeschwülste vor, in welchen die Fettgewebsbildung als secundär anzusehen ist (Fibrosarcoma cavernosum lipomatosum einiger Oberschenkelmuskeln von Gussenbauer).

Das Muskellipom kann sowohl congenital sein als in verschiedenen Lebensaltern auftreten. Es zeigt keine Bevorzugung einzelner Körperregionen.

Klinische Symptome und Verlauf.

Der grösste Theil der Muskellipome zeigt die Symptome und den gutartigen Verlauf der Fettgewebsgeschwülste des Unterhautzellgewebes. Die Deutlichkeit der Symptome hängt von der Lage der Geschwulst im Muskel, sowie von der des Muskels selbst ab. Während die oberflächlich gelegenen Lipome über das Niveau der Haut hervortreten, einen gelappten Bau und weiche Consistenz darbieten, fühlen sich die tiefer gelegenen in Folge der Anspannung der Muskelhüllen derb und fest an und sind auch schwer abzugrenzen. In solchen Fällen ist die Diagnose oft sehr schwierig.

Besondere Beschwerden fehlen bei den in der Regel langsam wachsenden Tumoren; diese werden häufig viele Jahre lang getragen und werden erst durch ihre Grössenzunahme lästig, wenn sie nicht einen Muskel betroffen haben, dessen Functionsstörung als solche schon in höherem Grade störend wirkt.

Auch in dem von Gernet beschriebenen Falle von medullärem Lipom wird trotz des multiplen Auftretens der Geschwülste deren im Allgemeinen gutartige Form besonders erwähnt. Desgleichen wurden in einem später zu beschreibenden Falle eines diffusen Muskellipoms durch die langsam wachsende Geschwulst weder Schmerzen noch sonstige Beschwerden verursacht.

Histologische Befunde.

Bei der geringen Zahl der bekannten primären Muskellipome existiren selbst von diesen wenigen Fällen nur ganz oberflächliche Beschreibungen.

Man kann im Allgemeinen zwei Formen unterscheiden: das circumscripte und das diffuse Muskellipom.

Das erstere ist das bei weitem häufigere. Es ist in der Regel von einer mehr oder weniger dicken Kapsel eingeschlossen, welche in den Muskel eingelagert ist und letzteren verdrängt. Das Muskelgewebe erleidet dadurch die gleichen secundären Veränderungen, welche den gutartigen Muskelgeschwülsten zukommen.

Die Hauptmasse der Geschwulst zeigt in Folge der Einlagerung bindegewebiger Züge einen gelappten Bau und besteht aus grossen Fettzellen gleich den Lipomen anderer Gegenden. Im Geschwulstcentrum finden sich gewöhnlich keine Muskelreste mehr, wie ich mich auch in einem meiner Fälle überzeugen konnte.

Als eine besondere, nicht ganz geklärte Form sind die Lipomfälle von Burow und Gernet aufzufassen. Bei diesen bestand der Tumor aus einer hirnähnlichen, gelblichweissen Masse, die vorwiegend aus Fettzellen gebildet war, welche sich jedoch durch ihre Kleinheit von jenen anderer Lipome unterschieden.

Einen weit interessanteren Befund, als ihn die circumscripten Muskellipome darbieten, habe ich in einem Falle von diffusem Lipom erhoben.*) Hier sieht man das Lipom an seiner Peripherie direct auf das Muskelgewebe übergreifen und es finden sich Bilder, welche kaum anders als durch eine Metaplasie von Muskelzellen in Fettzellen erklärt werden können.

Herr Otto W., 39 Jahre alt, bemerkte eine seit neun Jahren langsam wachsende Geschwulst an der linken Nackenseite, die keine besonderen Beschwerden verursachte. Im Mai 1899 fand sich links von der Mittellinie unter der normalen Haut ein doppeltfaustgrosser, wenig verschieblicher, nicht empfindlicher Tumor von gelapptem Bau. Bei der Operation lag derselbe unter einer oberflächlichen Muskelschichte in der tiefen Nackenmusculatur mit vorwiegender Betheiligung des Musculus splenius. Die Geschwulst war gelappt, fühlte sich aber derber an als ein gewöhnliches Lipom und ragte allenthalben in die Musculatur hinein, welche bis zur Halswirbelsäule resecirt werden musste. Die Heilungsdauer betrug über einen Monat. Im October und November 1899 stellte sich Patient mir vor mit einem abermaligen unterhalb der Operationsnarbe gelegenen, gelappten, weichen Tumor der linksseitigen Rückenmusculatur.

Im mikroskopischen Präparate sieht man die Fettgewebsläppchen, deren Zellen einen Durchmesser von 70—100 μ haben, von reichlichen, zumeist isolirt stehenden, seltener zu kleinen Gruppen vereinigten Muskelfasern durchzogen. Die einzeln stehenden Fasern sind zumeist hypertrophisch, von 120 × 100 μ bis 200 × 120 μ (siehe Fig. 63 und 64). In den kleinen Muskelbündeln finden sich neben solchen hypertrophischen Fasern auch schmälere von 80 × 40 μ oder vollständig cylindrische von 60 μ. Atrophische Muskelfasern finden sich höchstens ausnahmsweise. Sämmtliche Muskelfasern, welche die Geschwulst durchziehen, sind stark fibrillär zerklüftet, jedoch nicht so stark, dass dadurch allein die Verbreiterung der Faser zu erklären wäre. Die isolirten Muskelfasern stecken direct im Fettgewebe; häufig ist sogar eine Differenzirung des Sarkolemms von den Wänden der dicht aneinander liegenden Fettzellen nicht möglich, so dass es den Anschein hat, als ob die gleiche homogene Hülle Muskelfasern und Fettzellen mit einander verbinden würde. Stellenweise ist die Bindesubstanz in der Umgebung der Muskelfasern dicker; auch hier ist zumeist das Sarkolemm von derselben nicht sicher abzugrenzen.

Ein grosser Theil der Muskelfasern, namentlich der noch in Gruppen beisammenstehenden, zeigt starke Kernvermehrung. Die Kerne sind 6×6 bis 8×6 μ gross und enthalten ein deutliches Kernkörperchen; häufig liegen sie im Innern der Muskelfaser zwischen den locker stehenden Fibrillen;

---

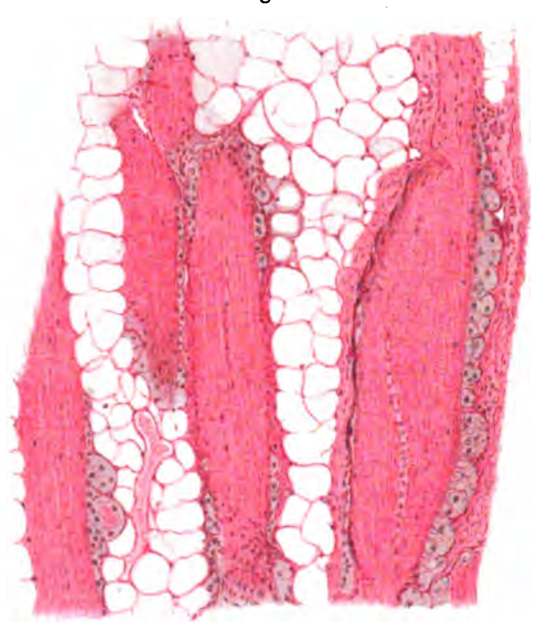
*) Dieser Fall wurde auf der Abtheilung des Herrn Regierungsrathes Dr. Gersuny operirt. Für das mir in bereitwilligster Weise zur Verfügung gestellte Präparat spreche ich hier meinen verbindlichsten Dank aus.

manchmal sind sie hier stäbchenförmig oder zu kurzen Reihen angeordnet, welche von einer schmalen Protoplasmahülle eingeschlossen sind.

Interessante Befunde zeigen die Sarkolemmkerne an der Peripherie der Muskelfasern. Auch sie sind stellenweise stark vermehrt, ausserdem fast immer von einer Protoplasmahülle umgeben, die manchmal recht beträchtlich sein kann. In solchen Fällen steht der Sarkolemmkern mit seiner Hülle buckelförmig über dem Contour der Muskelfaser hervor, das Sarkolemm vor sich herausbuchtend, was sowohl am Längsschnitte als am Querschnitte zu beob-



Fig. 63.



Diffuses Lipom aus dem M. splenius.

Längsschnitt.

Die Muskelfasern sind durch Fettgewebe auseinandergedrängt, breiter als normal, zeigen starke Längsstreifung und sehr zarte Querstreifung. Die Sarkolemmkerne sind theilweise zu blasigen Zellen umgewandelt, die zu grösseren zellartigen Gebilden confluiren, theils homogene Einschlüsse enthalten (links unten), theils in Fettzellen überzugehen scheinen (oben Mitte). Rechts eine lange Reihe weniger stark veränderter Zellen. Vergrösserung 100 : 1.

achten ist (siehe Fig. 63 und 64). An Muskelfasern von 80 μ Breite fanden sich solche Buckel von 20 μ Breite und mehr, an einzelnen Stellen sogar bis 100 μ. Die kleineren dieser zellenartigen Gebilde enthalten einen leicht vergrösserten Kern von etwas blässerer Farbe mit deutlich hervortretenden dunklen Kernkörperchen. Das Protoplasma ist fein gekörnt und färbt sich mit Hämatoxylin-Eosin blassviolett. Manchmal sind ganze Kernreihen derart verändert und bilden dann (am Längsschnitte) einen eigenartigen Saum, der längs der Muskelfaser verläuft. In den grösseren buckelförmigen Auswüchsen liegen mehrere gleichartige Kerne, zuweilen auch verschieden grosse, sich hellroth färbende Schollen.

Nur der kleinere Theil dieser zelligen Gebilde erreicht die angegebene Grösse; in den meisten tritt schon bei einer mittleren Grösse eine Art von Vacuolenbildung im Innern auf. Dies sind jedoch aller Wahrscheinlichkeit nach keine gewöhnlichen Vacuolen, sondern Fetttropfen, die bei weiterer Grössenzunahme die Zellen ausfüllen und so die aus den Sarkolemmkernen entstandenen Zellen in Fettzellen umwandeln.

Dieser ganze Wucherungsprocess geht auf Kosten der contractilen Substanz vor sich, welche dadurch theilweise aufgezehrt, theilweise verdrängt wird. Manchmal sieht man am Querschnitte nur mehr ein central gelegenes Fibrillenbündel als Rest der Muskelfaser, während die Hauptmasse der letzteren durch die von der Peripherie her eindringenden degenerirten Zellgebilde ersetzt

Fig. 64.

Diffuses Lipom aus dem M. splenius.
Querschnitt.
Kleines Muskelbündel von Fettzellen durchsetzt. Gleiche Veränderung der Sarkolemmkerne wie am Längsschnitt in verschiedenen Entwicklungsstadien bis zum Uebergang in Fettzellen.
Vergrösserung 100 : 1.

ist. Nur einzelne Muskelfasern, in welchen die beschriebene Kernveränderung blos in geringem Grade vorhanden ist oder ganz fehlt, bleiben innerhalb des Fettgewebes erhalten oder hypertrophiren sogar.

Es ist hier nicht der Ort zu entscheiden, ob vorliegende Muskelerkrankung als eine Geschwulst (diffuses Lipom) oder vielleicht nur als lipomatöse Degeneration aufzufassen ist. Die tumorartige Form und das locale Fortschreiten nach der Exstirpation würden für erstere Ansicht, das diffuse Uebergreifen auf den Muskel und der histologische Befund dagegen für einen Degenerationsprocess sprechen.

Die Umwandlung von aus Sarkolemmkernen entstandenen Zellen in Fettzellen findet ihr Analogon in einer Beobachtung von Brünnings, der bei einem Lipomyom des Uterus eine Umwandlung von glatten Muskelzellen in Fettzellen beschrieb und demonstrirte.

8. Hyaline und amyloide Tumorbildung in der Musculatur.

Diese Erkrankungsform steht ebenso wie das eben beschriebene diffuse Lipom an der Grenze zwischen Degeneration und Geschwulst: sie schliesst sich mit dem histologischen Bilde an die vorhergehende Muskelerkrankung an.

Die hyaline Erkrankung wurde von Nuel (1893) an den äusseren Augenmuskeln in der Form eines intraorbitalen Tumors beobachtet. Die erkrankten Muskel stellten kindesfingerdicke, harte, sehr brüchige Gebilde dar, deren Muskelfasern stark verändert waren. Diese zeigten eine merkwürdige, an verschiedenen Orten mehr oder weniger deutlich ausgesprochene Degeneration. Unter vollständigem Verlust der Querstreifung ist die contractile Substanz durch Bildung hyaliner Massen vom Sarkolemmschlauch weggedrängt und in höheren Graden der Erkrankung bis zu einem dünnen, fadenförmigen Gebilde reducirt. Das Sarkolemm bleibt dabei als doppelt contourirter Schlauch erhalten und zeigt, der Schrumpfung der contractilen Substanz entsprechend, Einschnürungen und Faltungen. Die Kerne sind vermehrt und werden durch die Hyalinmassen zum Theile vom Sarkolemm abgehoben, wobei sie dem Rückzuge der contractilen Substanz folgen. Das Protoplasma der Kerne vertheilt sich in netzartige Fäden, welche die Kerne sowohl mit der Muskelsubstanz als mit dem Sarkolemm verbinden. Kerne und Netzwerk färben sich mit Hämatoxylin dunkelblau. Ausserdem finden sich auch central gelegene Kerne von grösseren Dimensionen als die ersteren und von blässerer Färbung.

Zuweilen sah Nuel die Anfänge einer Regeneration — Bildung von Spindelzellen mit Querstreifung — die aber niemals zur Entwicklung von wirklichen Muskelfasern führten.

Neben der Musculatur erleiden auch die Blutgefässe und das Perimysium internum hyaline Degeneration. Letzteres bildet dann am Querschnitte concentrische Ringe um die degenerirten Muskelfasern.

Durch die Einlagerung von Hyalinsubstanz im interstitiellen Gewebe wird trotz der Schrumpfung der Muskelfasern eine Vermehrung des Gesammtvolumens des Muskels, die Tumorbildung, verursacht.

Eine amyloide Tumorbildung beschrieb Ziegler (1875) an der Zungenmusculatur. Dieselbe trat am Zungengrund in der Form rundlicher Knoten auf, welche am Durchschnitt ein compactes, buchenholzartiges Ansehen hatten und gummenähnlich waren. Auf Jodzusatz nahmen sie eine deutliche Amyloidfärbung an. Im mikroskopischen Präparate aus der Grenzzone dieser Knoten sieht man in dem gefässhaltigen Perimysium internum homogene Massen auftreten, welche ohne Vermittlung von Granulationsgewebe auf das Sarkolemm und die contractile

Substanz übergreifen. Diesen Vorgang schildert Ziegler so, dass zuerst Ringe um die einzelnen Muskelfasern auftreten, welche sich centralwärts allmälig verdicken, wobei die contractile Substanz immer schmäler wird und schliesslich vollständig verschwindet. Am Querschnitt erscheint dann der erhalten gebliebene centrale Theil der contractilen Substanz als isolirte rothe Scheibe zwischen den blass gefärbten amyloiden Schollen.

9. Uebergreifen maligner Neoplasmen auf die Musculatur und Muskelmetastasen.

Vorkommen.

Zu dieser Gruppe gehören bösartige Sarkome und Carcinome, welche von anderen Orten oder Organen ihren Ausgang genommen haben und per continuitatem oder auf dem Wege der Lymph- oder Blutbahn in die Musculatur gelangen. So beobachtet man ein relativ häufiges Uebergreifen von Brustdrüsenkrebsen auf den Musculus pectoralis major, seltener auch auf den Serratus anticus oder Latissimus dorsi, von Lungen- und Pleuracarcinomen auf die Intercostalmusculatur und das Zwerchfell, die Ausbreitung von Lippencarcinomen auf den Orbicularis oris, von Uteruscarcinomen auf den Levator ani und ähnliche Fälle mehr. Schon Popper (1865) erwähnt eine grössere Zahl solcher secundärer Muskelkrebse der verschiedensten Körperstellen.

Klinische Symptome und Verlauf.

Die klinischen Symptome dieser Muskelerkrankung äussern sich im Allgemeinen blos als Complication der primären Geschwulst; sie bleiben, wenn nicht zugleich mit dem Muskel auch Stämmchen sensibler Nerven vom Neugebilde mitergriffen wurden, zumeist geringfügig, insolange die sich auf den Muskel ausbreitende Geschwulst noch keine besondere Grösse erreicht hat. Häufig wird daher die Betheiligung der Musculatur an der Geschwulst erst bei der Operation oder durch den Obductionsbefund nachgewiesen.

Die Ausbreitung des Neugebildes im Muskel ist jedoch prognostisch von nicht zu unterschätzender Bedeutung, da gewöhnlich durch das Uebergreifen auf den Muskel ein rapides Wachsthum und eine diffusere Form und Ausbreitung der Geschwulst erfolgt, insbesondere aber der Dissemination durch die Blut- oder Lymphbahn neue Wege geöffnet werden, und der Transport auf denselben durch die Muskelcontractionen besonders befördert wird.

Der Verlauf wird durch die Betheiligung des Muskels bei regionärer Metastasenbildung ein entschieden bösartiger. Die Exstirpation solcher

Tumoren wird deshalb in weit grösserer Ausdehnung nothwendig als bei anderen, mehr circumscripten Geschwülsten.

Histologische Befunde.

1. Directes Uebergreifen maligner Geschwülste auf die Musculatur.

Bezüglich der per continuitatem auf die Musculatur fortschreitenden Sarkome verweise ich auf die S. 435 ff. beschriebenen und in Fig. 59—62 dargestellten histologischen Bilder. Da diese Sarkome sich in keinem Punkte von den primären Formen unterscheiden, so kann ich eine abermalige Beschreibung derselben unterlassen. Ich möchte nur ein Moment besonders erwähnen, welches vor Allem den secundären Formen zukommt: das ist das indirecte Uebergreifen auf das Muskelgewebe unter Vorschiebung einer Bindegewebszone, wobei die Musculatur häufig schon lange bevor sie vom Neugebilde durchsetzt wird, durch Atrophie zu Grunde geht.

Von Carcinomen wird, wie bereits erwähnt, die Musculatur ausschliesslich secundär befallen; die hiedurch hervorgerufenen, sehr verschiedenartigen Muskelveränderungen haben in der Literatur bereits eine mehrfache Bearbeitung erfahren. Als die wichtigsten dieser Arbeiten erwähne ich die von Billroth, Popper, Rich. v. Volkmann, Weil, L. Heidenhain, Christiani, Schaeffer, Fujinami, Anzinger.

Das Carcinom greift auf den Muskel entweder gleichmässig in geschlossenen Massen oder in miliaren, disseminirten Knötchen über; es nehmen sowohl das interstitielle Gewebe als die Muskelfasern selbst an der Veränderung theil. Die Betheiligung der Muskelfaser selbst ist in früherer Zeit verschieden bewerthet worden, und zwar speciell der Nachweis von Carcinomzellen im Innern von Muskelschläuchen. Befunde dieser Art wurden schon von Lebert, Bennet, Bardeleben erhoben und Schröder van der Kolk erklärte diese Bilder durch Entwicklung von Krebszellen aus den Kernen der Muskelprimitivbündel; ebenso sahen Neumann und mit ihm Peremeschko, Weber, Popper und Andere in den Primitivbündeln selbst die Quelle für die Bildung der Krebszellen.

Die ersten genaueren Untersuchungen über die Betheiligung der Muskelfasern an der Krebswucherung verdanken wir Rich. v. Volkmann, welcher nachwies, dass diese Fasern durch die Carcinomzellen arrodirt werden, worauf die Geschwulstzellen in die angefressenen Sarkolemmscheiden eindringen und in der Längsrichtung der Muskelfasern fortwuchern. Auf diese Weise können lange und dicke Zellschläuche, und zwar nach der Meinung v. Volkmann's ohne Betheiligung der Muskelkerne, entstehen. Aehnliche Bilder von dem Eindringen der Carcinomzellen in die Muskelfasern beschreibt Christiani aus einem

isolirten Carcinomknoten des Musculus pectoralis bei Scirrhus der Mamma.

Bei dieser Form des Uebergreifens von Carcinom auf die Musculatur verhält sich das Muskelgewebe vollständig reactionslos; die Muskelfasern schwinden nur in dem Masse, als sie durch Nester von Carcinomzellen ersetzt werden.

Die eben beschriebene Erkrankungsform stellt nicht die Regel dar, sondern es etablirt sich an der Geschwulstgrenze gewöhnlich eine mehr oder weniger breite Zone starker Rundzellinfiltration und junger Bindegewebswucherung. Dieser Befund wurde bereits von Schaeffer und Fujinami als für das Carcinom, im Gegensatz zu dem auf den Muskel übergreifenden Sarkom, charakteristisch hervorgehoben.

In diesem reactiven Gewebe erleiden die Muskelfasern dieselben Veränderungen, wie sie bei der Myositis beschrieben wurden: theils Atrophie unter Kernvermehrung, theils Degenerationen in verschiedenen Formen, beides in einem hochgradigen Muskelschwund gipfelnd.

In anderen Fällen beschränkt sich die zellige Infiltration und Bindegewebsbildung auf die grösseren Interstitien; dabei leidet die Musculatur anfänglich nur wenig; später wird sie jedoch, wie schon Neumann beschrieben hat, von dem in das verdickte Perimysium internum vordringenden Carcinom geradezu erdrückt.

Nach Anzinger sind die Muskelveränderungen in der Umgebung von Carcinomen dadurch von jenen bei Sarkomen zu unterscheiden, dass bei ersteren die Muskeldegenerationen vorherrschen und regeneratorische Vorgänge fehlen — was er beim Carcinom auf Ernährungsstörungen und chemische Veränderungen, die sich auch in weiterer Entfernung vom Tumor finden, bezieht — wogegen beim Sarkom nur die mechanische Wirkung der Geschwulst auf die Muskelfasern in Betracht kommen.

2. Muskelmetastasen von malignen Geschwülsten.

Die Muskelveränderungen, welche durch die Einlagerung von Geschwulstmetastasen hervorgerufen werden, sind bei Sarkomen und Carcinomen ziemlich gleichartig. Die Geschwulst etablirt sich vorerst im interstitiellen Gewebe; sodann breitet sie sich, die Muskelfasern umhüllend und auseinanderdrängend, im Perimysium internum aus.

Die Art und Weise, in der die Ausbreitung erfolgt, ist je nach der Malignität der Geschwulst verschieden. Bösartige Carcinome verbreiten sich öfters durch die Lymphbahnen im Muskel weiter und verursachen dann eigenthümliche histologische Bilder mit Carcinomzellschläuchen, welche den von v. Volkmann beschriebenen ähnlich sind. In einem recidivirenden Mammacarcinom mit Uebergreifen auf die Lymphbahnen der Axilla und des Oberarms sah ich in metastatischen Knoten

aus dem Musculus biceps brachii die Muskelbündel von Carcinomzellschläuchen durchsetzt, welche stellenweise vereinzelt innerhalb leicht atrophischer Muskelbündel lagen, stellenweise hingegen so reichlich waren, dass sie das Muskelgewebe geradezu ersetzten und die dazwischen gelegenen Muskelfasern zu vollständiger Atrophie brachten. Letztere erschienen als schmale Bänder mit langen Reihen stäbchenförmiger Kerne.

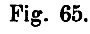
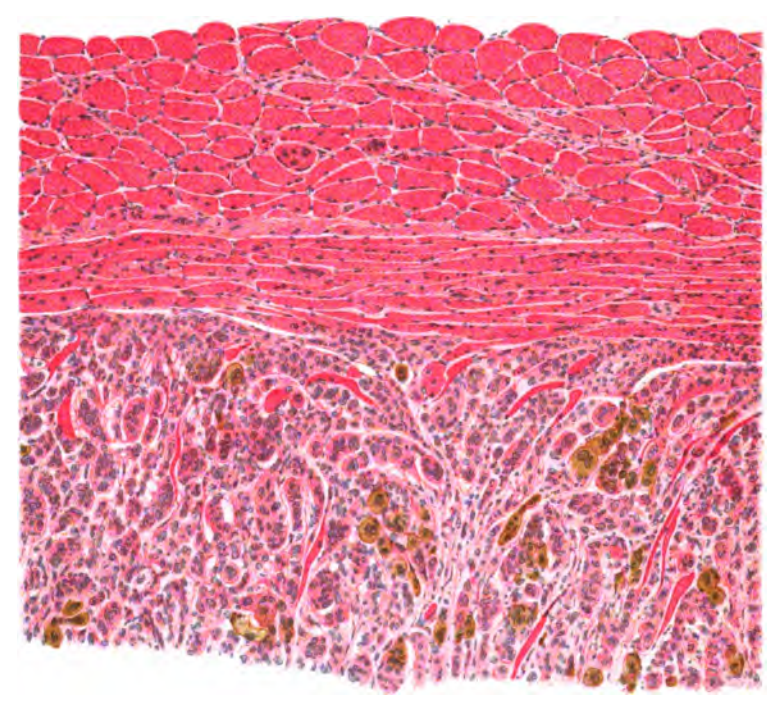


Fig. 65.



Central gelegene Melanosarkommetastase im M. sartorius.

Querschnitt.

Oben normaler Muskelquerschnitt mit zunehmender Abplattung der Muskelfasern, die in dem Lager, welches unmittelbar die Neubildung begrenzt, zu ganz flachen Bändern breitgedrückt sind. Von diesen sind auch einzelne Faserquerschnitte in der Form von schmalen Spindeln in das Neoplasma eingelagert. Vergrösserung 110 : 1.

Eine Carcinomzellwucherung im Innern des Sarkolemmschlauches sah ich in diesem Falle niemals. Uebrigens waren die Carcinomzellschläuche auch dort, wo sie vereinzelt lagen, zumeist von weit grösserer Dicke als den Muskelfasern entsprochen haben würde (im Mittel 70—80 μ bei einer Muskelfaserbreite von unter 16—40 μ).

Eine andere Form der Ausbreitung von Metastasen maligner Geschwülste in der Musculatur ist jene durch centrales Wachsthum des Tumors. Auf diese Art kommt es zu einer oft hochgradigen Muskel-

verdrängung und Atrophie. Ich beobachtete diese Form an einer Muskelmetastase eines Melanosarkoms (siehe Fig. 65).

Der Tumor sass mitten im Musculus sartorius, welchen er spindelförmig ausweitete, dessen Oberfläche er aber nirgends erreichte. Die Geschwulst selbst war von Spindelform, 5 cm lang, 1·5 cm dick, drehrund. Um zu eruiren, ob der Tumor blos die Musculatur verdrängte oder ob gleichzeitig Muskelfasern zu Grunde gingen, bestimmte ich den Flächeninhalt des Tumors und des Muskelringes an einer Serie von Querschnitten des de norma gleichmässig cylindrischen Musculus sartorius. Es ergab sich, dass von einer gewissen Grösse der Geschwulst an der Flächeninhalt des Muskelringes verhältnissmässig mit dem Wachsthum der Geschwulst, und zwar bis zur Hälfte seines früheren Werthes, abnahm — ein Befund, der, wie auch das histologische Bild lehrt, durch Atrophie oder Schwund von Muskelfasern bedingt ist.

Der histologische Befund (siehe Fig. 65) ergibt in diesem Falle eine starke Abplattung der der Geschwulst zunächst anliegenden Muskelschichte ohne irgend welche Degeneration und ohne besondere Kernvermehrung der Muskelfasern. Die letzteren erhalten durch den Druck der wachsenden Geschwulst einen Querschnitt von je 3—4 μ Dicke und von 50—80, stellenweise bis 150 μ Breite. Einzelne dieser plattgedrückten Fasern erscheinen auch in das Innere der Geschwulst hineingezogen und gehen daselbst zu Grunde. Eine Betheiligung des interstitiellen Gewebes des Muskels fehlt vollständig; auch sieht man nirgends eine Spur von Kapselbildung an der Peripherie des Tumors.

In anderen Fällen, namentlich bei Carcinomen, bildet sich in der Umgebung von Muskelmetastasen eine starke Rundzelleninfiltration aus, wie ich dies mehrfach an kleinen Metastasen im Musculus pectoralis bei Carcinoma mammae gesehen habe; es kommt auch vor, dass die Geschwulstmetastase das interstitielle Bindegewebe zur Wucherung anregt, welche sich zwischen die einzelnen Muskelfasern hinein auf das Perimysium internum ausbreitet und die Fasern noch vor der Berührung mit den Geschwulstzellen allmälig zur Atrophie bringt. In den durch die Bindegewebsneubildung verdickten interstitiellen Räumen wächst dann die Geschwulst im Muskel weiter. Eine solche Form beschrieb z. B. Wintersteiner an einer Carcinommetastase in der Augenmusculatur bei Scirrhus mammae.

Seltener bildet sich, wie dies zuweilen bei langsam wachsenden Geschwülsten beobachtet wird, eine kapselähnliche Bindegewebsschichte in der Umgebung des Tumors aus.

In letzter Zeit hat Weigert (Neurologisches Centralblatt. 1901, Nr. 13) einen höchst interessanten Befund von Muskelmetastasen eines bösartigen Thymustumors beschrieben, welchen er bei der Section eines typischen Falles von Erb'scher Myasthenia gravis aufdeckte und der wahrscheinlich als Ursache der Myasthenie aufzufassen ist (Laquer).

Weigert fand in den untersuchten Muskeln dieses Falles (Deltoides, Zwerchfell) sowohl im Perimysium externum und internum als zwischen

den einzelnen Muskelfasern reichliche Zellanhäufungen, welche vorwiegend aus kleinen lymphoiden Zellen und spärlichen grösseren epithelioiden Zellen bestanden und den Herden in der Thymusgeschwulst glichen. Die Muskelfasern zeigten keine wesentliche Veränderung.

Ueber einen ähnlichen Befund berichtet neuerdings Goldflam (Neurologisches Centralblatt. 1902, Nr. 3) bei der gleichen Erkrankung, die mit Lymphosarkom der Lunge einherging.

Auch über Leiomyommetastasen in der quergestreiften Musculatur wurde kürzlich von Minkowski (Allgemeiner ärztlicher Verein zu Köln 1901) ein Fall mitgetheilt, bei welchem zwei Jahre nach einer wegen Myom ausgeführten Uterusexstirpation Myommetastasen in der Lunge, der Leber und dem M. vastus externus des rechten Beines aufgetreten waren.

Literatur der Muskelgeschwülste.

1. Zur Aetiologie der Geschwülste.

Ackermann, Die Histogenese und Histologie der Sarkome. Volkmann's Sammlung klinischer Vorträge. 1883, Nr. 233—234 (Chirurgie Nr. 74).

Ballance and Shattock, Report on cultivation experiments with malignant new growths. Brit. med. Journ. 1897, II, pag. 929.

Bögehold, Entwicklung von malignen Tumoren aus Narben. Virchow's Archiv. 1882, LXXXVIII, S. 229.

Borrel A., Les théories parasitaires du cancer. Annales de l'Institut Pasteur. 1901, Fevr., pag. 50.

Brosch A., Theoretische und experimentelle Untersuchungen zur Pathogenesis und Histogenesis der malignen Geschwülste. Virchow's Archiv. 1900, CLXII, S. 32.

Busse, Ueber parasitäre Zelleinschlüsse und ihre Züchtung. Centralblatt für Bacteriologie. 1894, XVI, S. 175.

Busse, Ueber pathogene Hefen und Schimmelpilze. Lubarsch und Ostertag, Allgemeine Pathologie und pathologische Anatomie. 1898, V, S. 377.

Claessen, Ein Beitrag zur Frage über die in Carcinomzellen gefundenen Einschlüsse. Ziegler's Beiträge. 1893, XIV.

Clarke Jackson, Observations on the Histology of Cancer. Centralblatt für Bacteriologie. 1894, XVI, S. 281, Tafel III, und: Sporozoa in Sarcoma. Ibidem, S. 809.

Cornil, Ueber die Modificationen der Kerne und der Zellen, welche beim Krebs für Parasiten angesehen werden können. XI. internationaler medicinischer Congress. Referat im: Centralblatt für allgemeine Pathologie und pathologische Anatomie. 1894, S. 395.

Corselli und Frisco, Pathogene Blastomyceten beim Menschen. Beiträge zur Aetiologie der bösartigen Geschwülste. Centralblatt für Bacteriologie. 1895, XVIII, S. 368, Tafel II.

Czerny V., Warum dürfen wir die parasitäre Theorie für die bösartigen Geschwülste nicht aufgeben? Bruns' Beiträge zur klinischen Chirurgie. 1899, XXV, S. 243.

Darier, Sur une nouvelle forme de psorospermose cutanée ou maladie de Paget. Soc. de Biologie. 1889, 13. Avril.

v. Eiselsberg, Ueber einen Fall von erfolgreicher Transplantation eines Fibrosarkomes bei Ratten. Wiener klinische Wochenschrift. 1890, S. 927.

Foà, Ueber die Krebsparasiten. Centralblatt für Bacteriologie. 1892, XII, S. 185.

Franke Carl, Ueber Aetiologie und Diagnose von Sarkom und Carcinom. Münchener medicinische Wochenschrift. 1888, S. 57.

Freuthal, Zelleinschlüsse in Sarkomen. Dissertation. Würzburg 1896.

Gaylord, The protozoon of cancer. Americ. journ. of the med. sc. 1901, Mai.

Geissler, Die Uebertragbarkeit des Carcinoms. Archiv für klinische Chirurgie. 1893, XLVI, S. 1.

Goede Carl, Das Trauma als Ursache von Tumoren. Dissertation, Greifswald 1900.

Hahn, Ueber Transplantation von carcinomatöser Haut. Berliner klinische Wochenschrift. 1888, S. 413.

Hanau, Erfolgreiche experimentelle Uebertragung von Carcinom. Fortschritte der Medicin. 1889, VII, S. 321.

Hauser, Ueber die Protozoën als Krankheitserreger und ihre Bedeutung für die Entstehung der Geschwülste. Biologisches Centralblatt. 1895, XV, S. 676 und 700.

Jürgens, Zur Aetiologie des Carcinoms. Berliner medicinische Gesellschaft. 18. Juli 1900.

Jürgens, Ueber Erkrankung durch Protozoen beim Menschen. Berliner klinische Wochenschrift. 1895, S. 331.

Kahane, Notiz, betreffend das Vorkommen von Blastomyceten in Carcinomen und Sarkomen. Centralblatt für Bacteriologie. 1895, XVIII, S. 616.

Klebs, Allgemeine Pathologie. Jena 1889, II, S. 520 und 753.

Lengnick Hans, Ueber den ätiologischen Zusammenhang zwischen Trauma und der Entwicklung von Geschwülsten. Deutsche Zeitschrift für Chirurgie. 1899, LII, S. 379.

Leopold G., Untersuchungen zur Aetiologie des Carcinoms und über die pathogenen Blastomyceten. Archiv für Gynäkologie. 1900, LXI, S. 77.

v. Leyden, Zur Aetiologie des Carcinoms. Zeitschrift für klinische Medicin. 1901, XLIII, S. 1.

Loewenthal C., Ueber die traumatische Entstehung der Geschwülste. Archiv für klinische Chirurgie. 1894, XLIX, S. 1.

Marmaduke Scheild, Zur parasitären Natur des Brustkrebses. Brit. med. Journ. 1900, 16. Jun.

Massari e Ferroni, Intorno ai suppositi parasiti del cancro. Referat im: Centralblatt für Bacteriologie. 1893, XIV.

van Niessen, Der Krebserreger. Centralblatt für die medicinischen Wissenschaften. 1894, S. 369.

Pawlowsky, Ueber parasitäre Zelleinschlüsse in sarkomatösen Geweben. Virchow's Archiv. 1893, CXXXIII, S. 464.

Petersen und Exner, Ueber Hefepilze und Geschwulstbildung. Beiträge zur klinischen Chirurgie. 1899, XXV, S. 769.

Peiffer, Untersuchungen über den Krebs, die Zellenerkrankungen und die Geschwulstbildungen durch Sporozoën. Jena 1893.

Pianese G., Beitrag zur Histologie und Aetiologie des Carcinoms. Ziegler's Beiträge zur pathologischen Anatomie und allgemeinen Pathologie. 1896, I. Supplementheft.

Plimmer, Vorläufige Notiz über gewisse vom Krebs isolirte Organismen und deren pathogene Wirkung in Thieren. Centralblatt für Bacteriologie. 1899, XXV, S. 805.

Podwyssozki und Sawtschenko, Ueber Parasitismus bei Carcinomen nebst Beschreibung einiger in Krebsgeschwülsten schmarotzender Sporozoën. Centralblatt für Bacteriologie. 1892, XI, Nr. 16—18.

Renner A., Traumen als Ursache von Sarkomen. Dissertation. 1899, Kiel.

Ribbert H., Ueber die Entstehung der Geschwülste. Deutsche medicinische Wochenschrift. 1895, XXI, S. 9, 24, 45, 62.

Ribbert H., Inwieweit können Neubildungen auf traumatische Einflüsse zurückgeführt werden? Centralblatt für Chirurgie. 1898, Nr. 48.

Ribbert H., Ueber die parasitäre Natur des Carcinoms. Deutsche medicinische Wochenschrift. 1901, S. 811.

Roncali, Ueber den gegenwärtigen Stand unserer Kenntnisse über die Aetiologie des Krebses. Centralblatt für Bacteriologie. 1897, XXI, S. 318 und 394.

Roncali, Mikrobiologische Untersuchungen über einen Tumor des Abdomens. Ibidem. S. 517.

Rosenthal, Ueber Zellen mit Eigenbewegung des Inhaltes beim Carcinom des Menschen und über die sogenannten Zelleinschlüsse auf Grund von Untersuchungen an lebensfrischem Materiale. Archiv für Gynäkologie. 1896, LI, S. 104, Tafel VI—X.

Russell W., An address on a characteristic organism of cancer. Brit. med. Journ. 1890, 13. Dec., pag. 1356.

Sandhövel, Ueber den Einfluss von Traumen auf die Entstehung maligner Tumoren. Dissertation. Bonn 1900.

Sanfelice Fr., Ueber eine für Thiere pathogene Sprosspilzart und über die morphologische Uebereinstimmung, welche sie bei ihrem Vorkommen in den Geweben mit den vermeintlichen Krebscoccidien zeigt. Centralblatt für Bacteriologie. 1895, XVII, S. 113.

Sanfelice Fr., Ueber die pathogene Wirkung der Sprosspilze, zugleich ein Beitrag zur Aetiologie der bösartigen Geschwülste. Ibidem, S. 625.

Sanfelice Fr., Ueber die experimentelle Erzeugung der Russell'schen Fuchsinkörperchen. Centralblatt für Bacteriologie. 1898, XXIII, S. 276 und 311.

Sanfelice Fr., Ueber die pathogene Wirkung der Blastomyceten. V. Abhandlung. Ein Beitrag zur Aetiologie der bösartigen Geschwülste. Zeitschrift für Hygiene und Infectionskrankheiten. 1898, XXIX, S. 463.

Sawtschenko, Weitere Untersuchungen über schmarotzende Sporozoën in den Krebsgeschwülsten. Centralblatt für Bacteriologie. 1892, XII und 1893, XIII.

Schleich, Infection und Geschwulstbildung. Deutsche medicinische Wochenschrift. 1891, S. 83.

Schüller M., Beitrag zur Aetiologie der Geschwülste. Centralblatt für Bacteriologie. 1900. XXVII, S. 511.

Schüller M., Die Parasiten im Krebs und Sarkom. Jena 1901.

Schwarz, Ueber den Carcinomparasitismus. Kritische Studie. Wien 1895.

Siegenbeck van Heukelom, Ueber intracelluläre Gebilde bei Carcinomen. X. Internationaler Congress, Berlin 1890. Centralblatt für allgemeine Pathologie und pathologische Anatomie. 1890, S. 704.

Sjöbring N., Ein parasitärer protozoënartiger Organismus in Carcinomen. Fortschritte der Medicin. 1890, S. 529, Tafel IV.

Sjöbring, Ueber die Mikroorganismen in Geschwülsten. Centralblatt für Bacteriologie. 1900, XXVII, S. 129.

Soudakewitsch, Recherches sur le parasitisme intracellulaire et intranucléaire chez l'homme. Annales de l'Instit. Pasteur. 1892, VI, Nr. 3.

Soudakewitsch, Parasitisme intracellulaire des néoplasies cancéreuses. Ibidem. 1892, VI, S. 545.

Steinhaus, Ueber abnorme Einschlüsse in den Zellkernen menschlicher Gewebe. Centralblatt für allgemeine Pathologie und pathologische Anatomie. 1891, S. 593.

Stroebe, Neuere Arbeiten über Histogenese und Aetiologie des Carcinoms. Centralblatt für allgemeine Pathologie und pathologische Anatomie. 1901, II, S. 403 und 453.

Stroebe, Die parasitären Sporozoën in ihren Beziehungen zur menschlichen Pathologie, insbesondere zur Histogenese und Aetiologie des Carcinoms. Ibidem. 1894, V, S. 11, 60 und 105.

Thoma R., Ueber eigenartige parasitäre Organismen in den Epithelzellen der Carcinome. Fortschritte der Medicin. 1889, S. 413.

Vedeler, Das Sarkomsporozoon. Centralblatt für Bacteriologie. 1894, XVI, S. 849, Tafel VI.

Wehr, Demonstration von durch Impfung von Hund auf Hund erzeugten Carcinomknötchen. Deutscher Chirurgencongress 1888 und 1889.

Weigert C., Neue Fragestellungen in der pathologischen Anatomie. Verhandlungen der Gesellschaft deutscher Naturforscher und Aerzte. Frankfurt 1896, I, S. 121.

Wickham, Maladie de Paget du mamelon. Archives de méd. expérim. 1890, II.

Wolff, Die traumatische Entstehung der Tumoren. Dissertation. Berlin 1874.

Würz K., Ueber die traumatische Entstehung von Geschwülsten. Beiträge zur klinischen Chirurgie. 1900, XXVI, S. 567.

Ziegler, Ueber die Beziehungen der Traumen zu den malignen Geschwülsten. Münchener medicinische Wochenschrift. 1895, S. 621.

2. Rhabdomyome.

Billroth, Ueber eine eigenthümliche Geschwulst der Muskeln (Myoma cysticum). Virchow's Archiv. 1856, IX, S. 172.

Buhl L., Wahres, recidivirendes Myom (Rhabdomyom Zenker's). Zeitschrift für Biologie. 1865, I, S. 263.

Fujinami Akira, Ein Rhabdomyosarkom mit hyaliner Degeneration (Cylindrom) im willkürlichen Muskel. Virchow's Archiv. 1900, CLX, S. 203, Tafel XI.

Genevet E., Étude sur le rhabdomyome et en particul. sur le rhabdomyome malin. Revue de Chirurgie. 1900, XXII, pag. 16.

Lambl, Carcinoma tibiae mit Neubildung von quergestreiften Muskelfasern. Aus dem Franz Joseph-Kinderspitale. Prag 1860, I, S. 191. Cannstatt's Jahresbericht. 1860, II, S. 23.

Pendl, Ueber ein congenitales Rhabdomyom der Zunge. Zeitschrift für Heilkunde. 1897, XVIII, S. 457.

Tusini, Sopra un caso di rabdo-mis-angiome del dorso. Archivio per le sc. med. 1896, XX, pag. 117.

3. Fibrome.

Auvray et Marcille, Fibrome de la paroi abdominale. Étude pathogénique. Bullet. et mém. de la Soc. anatom. de Paris. 1899, Juillet, pag. 665.

Barraud, Des tumeurs fibreuses péripelviennes chez la femme. Annales de Gynécol. 1882, XXIX, pag. 30.

Billroth, Drei Fälle von Fibrom der Bauchdecken. Chirurgische Klinik Zürich-Wien 1860—1870.

Bodenstein, Ueber Desmoide der Bauchwand. Münchener medicinische Wochenschrift. 1892, XXXIX, S. 4.

Bodin, Les tumeurs fibreuses péri-pelviennes chez la femme. Thèse. Paris 1861.

Brigidi, Sur les neurofibromes musculaires dans un cas de fibroma molluscum. Atti dell' XI. internat. congr. di med. V, Derm., pag. 149.

Bruntzel, Zur Casuistik der bindegewebigen Neubildungen der Bauchdecken. Deutsche medicinische Wochenschrift. 1884, S. 228.

Chéron, Étude clinique sur les tumeurs fibreuses de la fosse iliaque. Paris 1864.

Dannhauer, Ueber die Bauchdecken-Desmoide. Dissertation. Bonn 1892.

Doran, Case of fibrosarcoma or »Desmoid growth« of the abdominal wall. Reprint from the med. soc. Transact. 1892, XIV.

Ebner L., Grosses Fibrom der Bauchdecken. Exstirpation mit Eröffnung der Bauchhöhle. Heilung. Berliner klinische Wochenschrift. 1880, S. 528.

Fink Fr., Beitrag zur Kenntniss der Fibrome und Sarkome der Bauchwand. Prager medicinische Wochenschrift. 1890, S. 461 und 473.

Frank F., Beitrag zur Kenntniss der typischen Bauchdeckenfibrome. Dissertation. Greifswald 1887.

Freudenstein, Ueber Geschwülste der Bauchdecken. Dissertation. Marburg 1893.

Fürst L., Zur Casuistik der Bauchdecken-Tumoren. Zeitschrift für Geburtshilfe und Gynäkologie. 1888, XIV, S. 413.

Gauché, Bullet. de la soc. anatom. 1878, LIII, pag. 371.

Gersuny, Grosses, in die Bauchhöhle hineinragendes Fibrom der vorderen Bauchwand. Wiener medicinische Wochenschrift. 1874, S. 787.

Grätzer, Die bindegewebigen Neubildungen der Bauchwand. Dissertation. Breslau 1879.

Guerrier, Contribution à l'étude des fibromes du tronc en rapport avec la paroi abdominale antérieure. Thèse. Paris 1883.

Gussenbauer, Ein Fibrom der Bauchwand von der Scheide des rechten geraden Bauchmuskels ausgehend und mit dem Peritoneum verwachsen. Exstirpation, Heilung. Wiener medicinische Wochenschrift. 1873, S. 172.

Guyon, Des fibromes aponévrotiques intra-pariétaux. Bullet. de l'Acad. de méd. 1877.

Haerle Fr., Die bindegewebigen Neubildungen der Bauchdecken. Dissertation. München 1895.

Hartmann H., Fibrosarcome de la paroi abdominale. Annales de Gynécol. 1886, II, pag. 367.

Heiberg W., Om neoplasmer i abdominalvaggen. Hospitals Tidende. 1889, VII, Nr. 6 und 7.

Herzog, Ueber Fibrome der Bauchdecken. Dissertation. München 1883.

Janvier, Fibromyxome de la paroi abdominale avec entreprise du péritoine pariétal etc. La Presse méd. Belge. 1890, Nr. 13.

König, Lehrbuch der speciellen Chirurgie. Bd. II, 6. Auflage. 1893.

Koster, Bijdrage tot de Kennis der diffuse nieuwvorming von bindweefsel ook met het oog op de elephantiasis dura. Nederl. Arch. vor Genees- en Natuurkunde. 1864.

Kramer W., Beitrag zur Aetiologie und Operation der desmoiden Geschwülste der Bauchwand. Archiv für klinische Chirurgie. 1896, LII, S. 34.

Labbé L. et Remy Ch., Traité des fibromes de la paroi abdominale. Paris 1888.

Lange, Ueber Bauchdeckenfibrome. Dissertation. Berlin 1890.

Lebert, Fibromyxom im Musculus trapezius. Physiologie pathologique. 1845, II, pag. 170.

Ledderhose, Die chirurgischen Erkrankungen der Bauchdecken. Deutsche Chirurgie. 1890, Lieferung 45b, S. 52.

Lemke, Ueber Fibrome des präperitonealen Bindegewebes. Dissertation. Berlin 1884.

Lisfranc, Tumeurs des parois abdominales, ouverture spontanée, guérison. Gaz. méd. Paris 1837, V, pag. 342.

Loer, Ueber Bauchdeckendesmoide. Dissertation. Leipzig 1893.

Lühder A., Desmoide Geschwülste der Bauchdecken. Dissertation. Greifswald 1899.

Morestin H., Fibrome de la paroi abdominale. Bullet. et mém. de la soc. anat. de Paris. Mai 1899, pag. 461.

Nélaton, Gaz. des hôpit. 1864.

Nicaise, Tumeur fibreuse de la paroi abdominale. Gaz. des hôpit. 1877, pag. 1053.

Nicaise, Note sur les fibromes aponévrotiques et periostaux du tronc. Revue mens. de méd. et de chir. 1878, pag. 752.

Nicoladoni C., Zur Casuistik der Tumoren. 1. Fibroma molle Musculi temporalis. Deutsche Zeitschrift für Chirurgie. 1873, II, S. 527.

Nové-Josserand, Étude sur les tumeurs conjunctives des muscles striés, et en particulier sur le fibrome dissociant à évolution maligne. Thèse. Lyon 1895.

Olshausen, Ueber Bauchwandtumoren, speciell über Desmoide. Zeitschrift für Geburtshilfe und Gynäkologie. 1899, XLI, S. 271.

Partridge R., Transact. of path. soc. London 1859—1860, XI, pag. 260.

Pernhorst, Ueber desmoide Geschwülste der Bauchdecken. Dissertation. Kiel 1894.

Puyaubert L., Contrib. à l'étude de la pathogénie des fibromes de la paroi abdominale. Thèse. Paris 1899.

de Quervain F., Ueber die Fibrome des Halses. Archiv für klinische Chirurgie. 1899, LVIII, S. 1.

Reclus, Des fibromes de paroi abdominale. Bullet. de la soc. de Chir. 1895. Revue de Chir. 1895, pag. 459.

Regaud Cl., Du fibrome musculaire dissociant à évolution maligne. Archives de méd. expérim. 1896, VIII, pag. 58, Pl. I et II.

Rigollet-Ardillaux, Sur un cas d'hématome consécutif a un fibrome calcifié du quadriceps crural. Thèse. Paris 1901.

v. Rokitansky C., Mittheilungen des Wiener medicinischen Doctorencollegiums. 1879, V, S. 346. Wiener medicinische Presse. 1880, Nr. 4—5.

Rosenmeyer, Die Neubildungen der Bauchdecken. Wiener medicinische Blätter. 1882, Nr. 31—33.

Rosenthal, Grosses Fibrom der Bauchdecken. Charité-Annalen. 1884, IX, S. 363.

Sänger, Ueber desmoide Geschwülste der Bauchwand und deren Operation mit Resection des Peritoneum parietale. Archiv für Gynäkologie. 1884, XXIV, S. 1.

Sänger, Zwei weitere Fälle von desmoiden Geschwülsten der Bauchwand. Centralblatt für Gynäkologie. 1887, XI, S. 321.

Schauta, Zur Casuistik der Desmoide der Bauchdecken. Allgemeine Wiener medicinische Zeitung. 1892, S. 253.

Schuh F., Pathologie und Therapie der Pseudoplasmen. Wien 1854.

Schum, Zur Casuistik der Bauchdeckentumoren. Dissertation. Würzburg 1891.

Segond, Fibro-sarcome de la paroi antéro-laterale de l'abdomen. Gaz. des hôpit. 1888, pag. 734.

Sheild M., Sequel to a case of excision of the entire gracilis femoris muscle for tumour nearly four years ago. Lancet. 1892, II, pag. 1160.

Sklifosowski, Ref.: Centralblatt für Chirurgie. 1883, S. 239, und 1884, S. 684.

Sonnenschein R., Ueber Tumoren der Bauchdecken und Baucheingeweide. Dissertation. Bonn 1900.

Steinthal, Die Verletzungen und Erkrankungen der Bauchdecken im Handbuch der praktischen Chirurgie. v. Bergmann, v. Bruns, v. Mikulicz. 1900, Bd. III, S. 8.

Stich E., Beitrag zur Lehre von den Geschwülsten. Berliner klinische Wochenschrift. 1873, S. 574.

Szeparoviez, Ein enorm grosses Fibrosarkom der vorderen Bauchwand. Przeglad lekarski. 1876, Nr. 10. Virchow-Hirsch's Jahresbericht. 1876, II, S. 425.

Terrillon, Fibromes de la paroi abdominale. Arch. général de méd. 1888, pag. 385 et 544.

Verneuil, Fibrom malin de la paroi abdominale. Semaine méd. Paris 1884.

v. Volkmann, in: Pitha-Billroth's Handbuch der allgemeinen und speciellen Chirurgie. II, 2, 1, S. 899 und 903.

Waitz, siehe Quervain.

Walbaum O., Ueber Desmoide der Bauchdecken. Dissertation. Bonn 1897.

Weil R., Ueber Desmoide der Bauchdecken. Dissertation. Freiburg i. B. 1898.

Zagato, Exstirpazione di un fibromioma incapsulato nello spessore del muscolo erector trunci. Gazz. d'osped. e della clin. 1898, Nr. 85.

4. Chondrome und Osteome.

Honsell B., Enchondrom des Deltamuskels. Beiträge zur klinischen Chirurgie. 1899, XXIII, S. 210.

Kramer S. P., Chondrom des Zwerchfells. Virchow's Archiv. 1899, CLVI, S. 188.

Lengemann, siehe: Lubarsch, Zur Lehre von den Geschwülsten und Infectionskrankheiten. Wiesbaden 1899.

Manec, Hühnereigrosses Enchondrom im Musculus quadriceps femoris. Gaz. des hôpit. 1863, Nr. 41.

Paulet, Fibrochondrom des Masseter. Lyon méd. 1879, Nr. 12. Virchow-Hirsch's Jahrbuch. 1879, II, S. 280.

Schmidt, Verhandlungen deutscher Naturforscher und Aerzte. 69. Versammlung Braunschweig. 1897, Bd. II, Abth. II, S. 11.

v. Volkmann, in: Pitha-Billroth's Handbuch der allgemeinen und speciellen Chirurgie. 1882, II, 2, 1, S. 899.

Osteome, siehe S. 300.

5. Sarkome.

Billroth, Chirurgische Klinik. Zürich 1860—1867, S. 452. Wien 1869—1870, S. 265 und 365. Wien 1871—1876, S. 465.

Birkett, Fibroplastic Tumour developed under the influence of friction. Lancet. 1854, I, pag. 206.

Bouchez, Cystosarcome des muscles radiaux du côté gauche. Arch. génér. de méd. 1883, II, pag. 345.

Borie A., Le sarcome d'origine primitive intramusculaire. Thèse. Lyon 1900.

de Bovis, Fibrosarcome intramusculaire du fléchisseur superficiel de l'avantbras gauche. Bullet. de la soc. anat. de Paris. 1898, pag. 751.

Britzelmayr M., Ueber einen Fall von Angiosarkom der Musculatur der linken Thoraxwand mit Metastasen in beiden Nieren. Dissertation. München 1896.

Chambe, Contrib. à l'étude du sarcome primitif des muscles. Thèse. Paris 1895.

Combet, Sarcome primitif des muscles, à propos d'un cas observé dans le service de M. Richet. Thèse. Paris 1881.

Le Dentu, Sarcome du bras. Bullet. de la Soc. de Chir. 1888.

Després, Les tumeurs des muscles. Thèse d'agrég. 1866.

Duplay, Sarcome de la région antérieure de l'avant-bras. Arch. génér. de méd. 1879, II, pag. 484.

Estlander, Några iakttagelser angående sarkomernas temperatur. Nord. med. 1877, IX, Nr. 4, S. 1.

Görl L., Zur Histogenese der Sarkome. Dissertation. Würzburg 1890.

Grossich, Ueber Sarkome der Extremitäten. Allgemeine Wiener medicinische Zeitung. 1886, S. 254.

Guitton, Contrib. à l'étude du sarcome primitif des muscles de la vie de relation. Thèse. Paris 1894.

Heidelberg, Zur Pathologie der quergestreiften Muskeln. Archiv für experimentelle Pathologie. 1878, VIII, S. 336.

Hellmann, Ueber den Ursprungsort der Weichtheilsarkome. Dissertation. Würzburg 1888.

Hueter-Lossen, Grundriss der Chirurgie. Auflage IV, Bd. II, Abth. IV und V, S. 186.

Iselin, Sarcome du triceps brachial. Généralisation pleuropulmonaire très rapide. Bullet. de la soc. anatom. 1899, pag. 925.

Klein, Ueber Entwicklungs- und Kreislaufverhältnisse kleinzelliger Rundzellensarkome der Muskeln. Dissertation. Würzburg 1886.

Klemensiewicz, Ueber lacunäre Usur der quergestreiften Muskelfasern. Sitzungsberichte der Wiener Akademie. 1879, Bd. LXXIX, Abth. III.

Kolaczek, Acht neue Fälle von Angiosarkomen. Deutsche Zeitschrift für Chirurgie. 1880, XIII, S. 1.

Lemaréchal, Étude histologique et clinique de cert. tumeurs d'origine primitive intramusculaire. Thèse. Paris 1881.

Lohmüller, Ueber Sarkome der Extremitäten. Dissertation. Bonn. 1898.

Marcus O., Beiträge zu Lehre von den Psoasabscessen (abscedirendes Sarkom des Musculus psoas). Dissertation. Würzburg 1894.

Mermet et Lacour, Sarcome du muscle biceps crural. Exstirpations. Récidives. Osteosarcome secondaire. Bullet. de la soc. anatom. de Paris. 1896, pag. 431.

Mertz, Beitrag zur Statistik der Tumoren am Oberschenkel. Dissertation. Strassburg 1882.

Montané, Dissociation des faisceaux primitifs dans le sarcome musculaire du cheval. Comptes rendus de la Soc. de Biologie 1894, pag. 448.

Morin, Observations cliniques et anatomo-pathologiques sur le sarcome primitif intramusculaire. Thèse. Paris 1896.

Neuhahn M., Ueber Weichtheilsarkome der Extremitäten. Dissertation. Würzburg 1889.

Parker, Excision of a tumour from the stylo-hyoid region, etc. Lancet 1883, Sept. 22.

Pasteau M. O., Sarcome primitif du muscle vaste externe. Bullet. de la Soc. anatom. de Paris. 1896, pag. 142.

Polignani, Noduli di melanosarcoma metastatici nei muscoli estrinseci dell' occhio. Lavori dell' Istituto d'anatomia pathologica dell' ospedale degli incurabili, diretto dal Prof. L. Armanni. Napoli 1894.

Puzey, A case of acute traumatic malignancy. Brit. med. Journ. 1882, pag. 857,
Richoux F., Les sarcomes musculaires. Thèse de Lyon. 1901.
v. Rindfleisch, Lehrbuch der pathologischen Gewebelehre. S. 839.
Ruotte, Sarcome du pectiné. Soc. de Chir. de Lyon. Mars 1900.
Schlieter P., Zur Lehre vom Muskelsarkom. Dissertation. Würzburg 1891.
Schoofs, Contrib. à l'étude du sarcome primitif intramusculaire. Presse méd. Belge. XLVIII, pag. 38.

de Schweinitz and Meiggs, Round celled sarcoma of the anterior mediastinum. Extensive metastasis including the brain, both choroid coats, oculomotor and optic nervs and external ocular muscles. The Americ. Journ. of med. sc. 1894, Aug.

Sokolow A., Ueber die Entwicklung des Sarkoms in den Muskeln. Virchow's Archiv. 1873, LVII, S. 321, Tafel VI, VII.

Stich E, Beitrag zur Lehre von den Geschwülsten. Berliner klinische Wochenschrift. 1873, S. 557, 573 und 606.

Teevan W. F., On tumour in voluntary muscles; with an analysis of sixty two cases and remarks on the treatment. Brit. and foreign med. chir. Rev. London 1863.

Vignes, Tumeurs dites cancéreuses primitives des muscles de la vie de relation. Thèse. Paris 1862.

Virchow, Die krankhaften Geschwülste. 1864, II, S. 246.

v. Volkmann, in Pitha-Billroth's Handbuch der allgemeinen und speciellen Chirurgie. 1882, II, 2, 1, S. 902.

Waldeyer, Ueber die Veränderungen der quergestreiften Muskeln bei der Entzündung und dem typhösen Process, sowie über die Regeneration derselben nach Substanzdefecten. Virchow's Archiv. 1865, XXXIV, S. 492.

Weber C. O., Zur Entwicklungsgeschichte des Eiters. Virchow's Archiv. 1858, XV, S. 525.

Weber C. O., Ueber die Betheiligung der Gefässe, besonders der Capillaren an den Neubildungen. Virchow's Archiv. 1864, XXIX, S. 101.

Weber C. O., Ueber die Betheiligung der Muskelkörperchen und der quergestreiften Muskeln an den Neubildungen nebst Bemerkungen über die Lehre von der Specificität der Gewebselemente. Virchow's Archiv. 1867, XXXIX, S. 260.

Weichselbaum, Pathologische Histologie. 1892, S. 422.

Winkler F., Ein Fall von Extremitätensarkom mit Metastasen in Lungen und Grosshirn. Dissertation. München 1898.

v. Wittich, Krebs der Muskeln. Virchow's Archiv. 1854, VII, S. 324.

Wolff S., Zur Entstehung von Geschwülsten nach traumatischen Einwirkungen. Dissertation. Berlin 1874.

Woodhead and Richardson, On hyaline or vitreous (Zenker's) degeneration of striped muscle fibre in the neighbourhood of tumours. Glasgow Journ. 1889. July.

Zeiss H., Zur Lehre vom Sarkom. Dissertation. Würzburg 1895.

6. Angiome.

Bayha H., Ueber Muskelangiome und ihre Exstirpation. Deutsche Zeitschrift für Chirurgie. 1899, LI, S. 200.

Demarquay, Tumeur érectile développée dans l'épaisseur du long supinateur. L'Union méd. 1861, pag. 587.

Germe A., Contrib. à l'étude des angiomes primitifs des muscles striés. Thèse. Paris 1900.

Honsell B., Ueber einen Fall von Fibromyoangiom des Muskels. Beiträge zur klinischen Chirurgie 1901, XXXII, Heft 1.

Hüter-Lossen, Grundriss der Chirurgie. 1899, Bd. I, S. 288.

König Fritz, Ueber multiple Angiosarkome. Archiv für klinische Chirurgie. 1899, LIX.

Lücke, Beiträge zur Geschwulstlehre. Virchow's Archiv. 1865, XXXIII, S. 338.

Magon, Angiome circonscript occupant un des faisceaux du flechisseur superf. de l'avant-bras. Bullet. de la soc. anat. Paris 1875.

Margarucci O., Ossificirendes Angioma cavernosum des Musculus gemellus surae. Rom 1898. Ref.: Centralblatt für Chirurgie. 1899, S. 158.

Meyer E., Beitrag zur Casuistik der primären Muskelangiome. Dissertation, Berlin 1898.

de Morgan C., Brit. and for. méd.-chir. Review. 1864, XXXIII, pag. 187. Ref.: Gurlt Jahresbericht für 1863—1865. Archiv für klinische Chirurgie. 1866 VIII, S. 264.

Muscatello G., Ueber das primäre Angiom der willkürlichen Muskeln. Virchow's Archiv. 1894, CXXXV, S. 277.

Petersen L., Ueber das Angioma cavernosum in den Muskeln. Dissertation. Kiel 1894.

Pupovac, Ein Beitrag zur Casuistik und Histologie der cavernösen Muskelgeschwülste. Archiv für klinische Chirurgie. 1897, LIV, S. 555, Taf. V.

Ritschl A., Ueber Lymphangiome der quergestreiften Muskeln. Beiträge zur klinischen Chirurgie. 1896, XV, S. 99.

van der Spil, Angioom van den musculus masseter. Geneeskundig Tijdschr. voor Nederlandsch Indie. 1895, XXXV.

Steele E., Angioma of the quadriceps extensor of the thigh. Brit. med. Journ. 1898, I, pag. 432.

Tusini, Sopra un caso di rabdo-mioangioma del torso. Arch. per le scienze mediche. 1896, XX, pag. 117.

v. Volkmann, Gefässgeschwülste. In: Pitha-Billroth's Handbuch der allgemeinen und speciellen Chirurgie. 1882, II, 2, 1, S. 902.

Warneck, Ein Fall von Angioma hypertrophicum musculi recti abdominis. Centralblatt für Chirurgie. 1896, S. 183.

Wegner, Ueber Lymphangiome. Archiv für klinische Chirurgie. 1877, XX, S. 641.

7. Lipome.

Billroth, Chirurgische Klinik. Wien 1869—1870, S. 140.

Billroth, Einseitige Pseudohypertrophie einiger Oberschenkelmuskeln, einen Tumor vortäuschend. Operation. Tod. Archiv für klinische Chirurgie. 1872, XIII, S. 395. (Die histologische Untersuchung siehe: Gussenbauer.)

Brünings, Lipomyom des Uterus. Verhandlungen der deutschen Gesellschaft für Gynäkologie. VIII, S. 348.

Burow jun., Lipoma myxomatodes teleangiectaticum des Oberschenkels. Virchow's Archiv. 1867, XXXVIII, S. 565.

Fraikin, Lipome intermusculaire de la nuque. Journ. de méd. de Bordeaux. 1897, Nr. 49.

Gernet, Fall von infectiösem Lipom (Lipoma medullare). Virchow's Archiv. 1867, XLI, S. 534.

Gussenbauer, Ueber eine lipomatöse Muskel- und Nervendegeneration und ihre Beziehung zu diffuser Sarkombildung. Archiv für klinische Chirurgie. 1874, XVI, S. 602.

Keim G., Lipome sous-deltoidien. Bullet. de la soc. anat. 1896, pag. 373.

Ledderhose, Die chirurgischen Erkrankungen der Bauchdecken. Intramusculäre Lipome. Deutsche Chirurgie. 1890, Lieferung 45 *b*, S. 41.

Morestin, Lipome intra-musculaire congénital. Bullet. de la soc. anat. 1897, pag. 939.

Tédenat, Lipomes et hernies musculaires. Montpell. méd. 1892, 20. Fev., pag. 148.

Vedeler, Das Lipomprotozoon. Centralblatt für Bacteriologie. 1896, XIX, S. 274.

v. Volkmann in: Pitha-Billroths Handbuch der allgemeinen und speciellen Chirurgie. 1882, II, 2, 1, S. 899.

8. Hyaline und amyloide Tumorbildung.

Nuel J. P., Paralyse des muscles extrinsèques de l'œil due à leur dégénérescence hyaline. Archives d'ophthalmologie. 1893, XIII, pag. 76.

Ziegler E., Amyloide Tumorbildung in der Zunge und dem Kehlkopf. Virchow's Archiv. 1875, LXV, S. 273, Tafel XV.

9. Carcinome.

Anzinger F., The changes occurring in striped muscle in the neighborhood of malignant tumors. The americ. Journ. of med. sc. 1902, CXXIII, pag. 268.

Bardeleben, Jenaische Annalen für Physiologie und Medicin. 1851, II, S. 16.

Bennet, Cancerow and cancroid growths. Edinb. 1849.

Billroth, Ueber eine Art der Bindegewebs-Metamorphose der Muskel- und Nervensubstanz. Virchow's Archiv. 1855, VIII, S. 260.

Billroth, Untersuchungen über den feineren Bau und die Entwicklung der Brustdrüsengeschwülste. Ibidem. XVIII, S. 74.

Christiani H., Recherches sur les tumeurs malignes des muscles striés Archives de physiol. norm. et pathol. 1887, Ser. 3. IX, pag. 107.

Elschnig, Augenmuskellähmungen durch Geschwulstmetastasen. Wiener klinische Wochenschrift. 1898, S. 102.

Fujinami A., Ueber das histologische Verhalten der quergestreiften Muskeln an der Grenze bösartiger Geschwülste. Virchow's Archiv. 1900, CLXI, S. 115.

Heidenhain L., Ueber die Ursachen der localen Krebsrecidive nach Amputatio mammae. Archiv für klinische Chirurgie. 1889, XXXIX, S. 97.

Lebert, Abhandlungen aus dem Gebiete der praktischen Chirurgie. 1848.

Neumann, Beiträge zur Kenntniss der Entwicklung der Neoplasmen. Virchow's Archiv. 1861, XX, S. 152, Tafel IV.

Popper Fr., Beiträge zur näheren Kenntniss der Entwicklung des Krebses in den quergestreiften Muskeln. Medicinische Jahrbücher. Wien 1865, Jahrgang XXI, Bd. II, Heft 4, S. 37.

Schaeffer W., Ueber die histologischen Veränderungen der quergestreiften Muskelfasern in der Peripherie von Geschwülsten. Virchow's Archiv. 1887, CX, S. 443.

Schröder van der Kolk, Nederl. Lanc. Sept. 1853.

Vignes, Des tumeurs dites cancéreuses primitives dans les muscles de la vie de rélation. Thèse. Paris 1862.

Volkmann R., Zur Histologie des Muskelkrebses. Virchow's Archiv. 1870, L, S. 543.

Weber C. O., Ueber die Betheiligung der Muskelkörperchen und der quergestreiften Muskeln an den Neubildungen nebst Bemerkungen über die Lehre von der Specificität der Gewebselemente. Virchow's Archiv. 1867, XXXIX, S. 254.

Weil C., Beiträge zur Kenntniss des Muskelkrebses. Medicinische Jahrbücher. Wien 1873, S. 285.

Wintersteiner, Ein Fall von Augenmuskelmetastasen nach Carcinoma mammae. Klinische Monatsblätter für Augenheilkunde. September 1899.

Muskelatrophie.

Vorbemerkung.

Im Sinne der bisher nach dem Principe der Aetiologie durchgeführten Eintheilung der Muskelkrankheiten ist es eigentlich unstatthaft, eine ganze Gruppe von Muskelerkrankungen unter dem Namen »Muskelatrophie« zusammenzufassen. Denn unter dieser Bezeichnung kann man eigentlich nur den Folgezustand von Muskelschädigungen, die zur Volumverminderung geführt haben, verstehen, nicht aber Krankheitsprocesse sui generis. Zudem wurde Muskelatrophie als Ausgang verschiedener Muskelerkrankungen bereits mehrfach erwähnt.

Wenn ich dennoch die Muskelatrophie in einem besonderen Capitel behandle, so liegt dies vorwiegend in dem praktischen Bedürfnis, eine Reihe von Muskelerkrankungen verschiedener Aetiologie, deren gemeinsames und Hauptsymptom der Muskelschwund darstellt und welche dadurch eine gewisse Zusammengehörigkeit bekunden, zu einer Gruppe zu vereinigen.

Einige dieser Formen von Muskelatrophie zeigen überdies auch durch ihre klinischen Symptome ein einheitliches Krankheitsbild, wie z. B. die arthrogene Muskelatrophie, oder einen selbstständigen Krankheitstypus, wie einzelne der progressiven Formen.

Allgemeine ätiologische Momente.

1. Trophische Einflüsse.

Es ist eine längst bekannte Thatsache, dass die normale Constitution des Muskels ausser von der unbehinderten Blutzufuhr und von verschiedenen noch zu besprechenden Einflüssen auch von der Intactheit des directen motorischen Neurons (Vordersäulenganglienzellen, Achsencylinder, Endbäumchen) abhängig ist. Dies lehren vor Allem der Waller'sche Versuch und die Erfahrungen über Muskelatrophie bei Vorderhornerkrankungen (Charcot u. A.).

Die Vorderhornganglienzelle gilt daher als trophisches Centrum nicht nur für die aus ihr entspringende motorische Nervenfaser, sondern auch für den functionell mit ihr verbundenen Muskel.

Die Frage, ob die functionsleitende Bahn auch gleichzeitig die trophische Bahn sei, ist wohl noch nicht endgiltig entschieden, wird aber allgemein stillschweigend bejaht, da besondere trophische Nerven für den Muskel nicht bekannt sind und für deren Annahme auch keine plausiblen Gründe vorliegen. Trotzdem braucht, worauf Rumpf hingewiesen hat, die functionelle Thätigkeit der Nervenfaser mit der Leitung des trophischen Einflusses nicht zusammenzufallen.

Ueber die Art, wie nun die Endbäumchen den von der Ganglienzelle ausgehenden trophischen Einfluss auf die Muskelfaser übertragen, haben wir noch keine Erfahrung, noch nicht einmal eine Theorie.

Die Arbeiten der letzten Decennien beschäftigen sich mit der Frage, wie die trophische Einwirkung auf die Musculatur in der Ganglienzelle der grauen Vordersäulen des Rückenmarkes zuwege kommt, oder besser gesagt, auf welche Weise sie beeinflusst und gestört werden kann.

Eine weitere Frage hat sich im letzten Jahrzehnt aufgedrängt — nämlich die, ob es noch andere trophische Centren für die Musculatur gibt, welche mit oder ohne Betheiligung der motorischen Ganglienzellen des Rückenmarkes die Ernährung des Muskels reguliren; ob sohin auch dem indirecten motorischen Neuron (Hirnrinde, Pyramidenbahn) ein Einfluss auf die Ernährung oder selbst auf den Bestand des Muskels zugeschrieben werden müsse.

Den Anstoss zu diesen Erörterungen haben die Erklärungsversuche bei den verschiedenen Formen von Muskelatrophie, namentlich der cerebralen und arthrogenen Muskelatrophie, gegeben. Als Resultat der in einer nicht unansehnlichen Literatur niedergelegten Befunde und Ansichten haben wir folgende allgemeine Gesichtspunkte für die Erkenntniss der Trophik des Muskels gewonnen:

Das eigentliche trophische Centrum für den Muskel ist das directe motorische Neuron, speciell die dasselbe beherrschenden Ganglienzellen in den grauen Vordersäulen des Rückenmarkes. Diese Ganglienzellen haben, wie wir mit Marinesco (der dies für die Ganglien der sensiblen Bahn erwiesen hat) und Goldscheider annehmen müssen, keine automatische, aus sich selbst entspringende trophische Function. Ihre trophische Leistung bleibt nur dann für die Dauer vollkommen intact, wenn sie durch Erregungen, die von der Peripherie oder vom Centrum herstammen, in functioneller Thätigkeit erhalten werden.

Somit kann die Muskelfaser in ihrer Ernährung erstens vom Gehirn aus (cerebrale Muskelatrophie), zweitens auch von der Peripherie aus (articuläre und abarticuläre Muskelatrophie) auf dem Wege durch die Vorderhornganglienzellen beeinflusst werden, und es ist nicht nothwendig, zur Erklärung der cerebralen Muskelatrophie mit Quincke ein directes trophisches Centrum im Gehirne selbst anzunehmen: es genügt der

Ausfall des willkürlichen Bewegungsimpulses für die Vorderhornganglienzelle.

Von noch grösserer Bedeutung als der Ausfall der bewussten Bewegungen ist für die Ganglienzelle, wie Goldscheider bereits hervorgehoben hat, der Ausfall der durch die blosse Bewegungsvorstellung erzeugten, zwar geringfügigen, dafür aber unendlich häufigeren Bewegungen und Bewegungsimpulse, auf welche Stricker zuerst aufmerksam gemacht hat.

Diese Verhältnisse erklären erstens die Häufigkeit der cerebralen Muskelatrophie bei Hemiplegikern. Diese erreicht jedoch, da die Vorderhornganglienzelle dabei nicht direct, sondern nur indirect geschädigt wird, nur mässige Grade und besteht (wenigstens in ihren Frühformen) nur in einer einfachen Unterernährung des Muskels, in einfacher Atrophie. Die Ganglienzelle bleibt bei der cerebralen Muskelatrophie so lange erhalten, als noch die reichlichen, ihr auf reflectorischem Wege zukommenden Reize auf sie einwirken können.

Wird diese Bedingung nicht mehr erfüllt, z. B. durch Uebergreifen der Erkrankung vom secundär degenerirten Seitenstrange auf die graue Vordersäule, dann treten tiefere Schädigungen des directen Neurons und gleichzeitig des functionell ihm zugehörigen Muskels auf.

Dass zweitens die Ernährung der Musculatur auch von der Peripherie aus durch das Rückenmark hindurch in hohem Masse beeinflusst werden kann (Reflexatrophie), dafür sprechen die experimentellen Erfahrungen bei der arthrogenen Muskelatrophie. Der bei Gelenkerkrankungen von der Peripherie aus durch die sensible Bahn auf die motorischen Ganglienzellen der Vordersäulen einwirkende Ueberreiz ruft Muskelatrophie hervor, welche bei Durchschneidung der hinteren Wurzeln hintangehalten wird. Ich komme auf diese interessante Form der Muskelatrophie später noch ausführlicher zurück.

So einfach aber die Erklärung der cerebralen und arthrogenen Muskelatrophie durch die secundäre Beeinflussung des directen motorischen Neurons zu sein scheint: die Erklärung des einzelnen Falles stellt sich als bedeutend complicirter heraus, und zwar nicht nur durch die verschiedentliche Combination der Ursachen, sondern auch durch individuelle Momente und durch vorhergegangene Schädigungen der Ganglienzelle, die eine verminderte Widerstandsfähigkeit derselben zurückgelassen haben.

Steiner spricht von einer geringeren Autonomie der im Rückenmarke gelegenen Centren, die in pathologischer Weise beim Erwachsenen auf kindlichem Stadium zurückbleiben.

Eine solche Ganglienzelle erleidet durch den Wegfall der Willensimpulse einen grösseren Schaden als eine andere, selbstständigere Zelle.

So erklären sich die relativ schweren Muskelatrophien (Hypoplasien) von noch im Wachsthum befindlichen Individuen und nach Steiner auch die Frühformen der cerebralen Muskelatrophie. Auch bei der arthrogenen Muskelatrophie wird dadurch die geringere Widerstandsfähigkeit der Ganglienzellen gegenüber starken, von der sensiblen Bahn aus übergeleiteten Reizen verständlich.

Dem möchte ich noch beifügen, dass nicht nur das Zurückbleiben auf einem kindlichen Stadium, sondern auch andere Schädlichkeiten, welche vorher die Ganglienzelle betroffen haben, hier mit in Frage kommen, so verschiedene chronische Vergiftungen, z. B. Blei, der Alkoholismus und die Lues, möglicher Weise auch Infectionskrankheiten, Autointoxicationen u. dgl.

Vielleicht sind auch viele der hysterischen Muskelatrophien auf einen geringeren Tonus der Vordersäulenganglienzellen zurückzuführen.

Eine zweite Gruppe von Muskelatrophie hat ihre Ursache in einer histologisch nachweisbaren primären oder secundären Erkrankung des directen motorischen Neurons, die entweder die Ganglienzellen der grauen Vordersäulen des Rückenmarkes selbst — eigentlich spinale Formen der Muskelatrophie (Poliomyelitis anterior, amyotrophische Lateralsklerose, progressive spinale Muskelatrophie) — oder die Nervenstämme (progressive neurotische Muskelatrophie und die diversen Formen der Neuritis) betrifft.

Bei diesen Formen treten schwerere Muskelveränderungen auf, welche in dem Befunde von Entartungsreaction und — bei der spinalen Form — auch in dem histologischen Bilde der degenerativen Muskelatrophie gipfeln.

Die Abtrennung des Muskels von der ihm zugehörigen Ganglienzelle allein verursacht, wie die neueren Untersuchungen bei der Nervendurchschneidung (Stier, Ricker) erwiesen haben, noch keine degenerative Atrophie, sondern einfachen Muskelschwund — nicht so wie bei der abgetrennten Nervenfaser, die degenerativ zerfällt. Denn der Muskel ist kein Theil des directen motorischen (peripheren) Neurons, sondern eine Einheit für sich; er wird daher durch die Abtrennung von der Ganglienzelle nicht zerstört, sondern nur geschädigt; etwa so, wie das periphere Neuron von dem centralen erkrankten zwar functionell vollständig gelähmt, trophisch dagegen nur theilweise gestört wird.

Für die degenerative Atrophie sind andere Momente als die einfache Abtrennung von der Ganglienzelle massgebend; so das Dazwischengreifen von entzündlichen Erscheinungen oder von Gefässstörungen, vielleicht auch eine eigenartige, uns bisher noch nicht näher bekannte Beeinflussung durch die erkrankte Ganglienzelle bei leitungsfähig gebliebenen Nervenfasern (Poliomyelitis).

2. Reflectorische Einflüsse — Reflexatrophie.

Eine Reflexwirkung auf die Musculatur hat man sich auf zweierlei Art erklärt: Erstens durch Einwirkung auf die Vasomotoren mit Gefässverengerung und dadurch bedingter Ernährungsstörung, zweitens durch directe Wirkung auf die trophischen Centren der Musculatur. Die erstere, von Brown-Séquard und Bonnefin vertretene Ansicht wurde bald durch die zweite, welche Vulpian und Paget aufgestellt haben, verdrängt, und letztere gilt seither als allgemein acceptirt, obgleich sich bis in die neueste Zeit immer wieder einzelne Autoren (v. Bechterew) der ersteren angeschlossen haben. Die Vulpian-Paget'sche Theorie wurde von einer grossen Reihe namentlich französischer Autoren weiter ausgebildet, welche sie durch eine Unzahl von Krankengeschichten stützten und auf experimentellem Wege erwiesen.

Man stellt sich die reflectorische Entstehung der Muskelatrophie so vor, dass durch einen peripheren Reiz von den Gelenkflächen (arthrogene Muskelatrophie) oder vom Periost oder den Weichtheilen aus (abarticuläre Form Charcot's) eine Erregung der sensiblen Nervenstämme erfolgt, welche zum Rückenmarke geleitet wird und hier auf der Bahn des Reflexbogens eine Functionsstörung der Ganglienzellen der Vordersäulen hervorruft, also das trophische Centrum für die Musculatur lähmt.

Wie die französische Schule annimmt, ist die Erkrankung der Ganglienzellen in der ersten Zeit der Functionsstörung eine vorübergehende. Charcot bezeichnet dieselbe als rein dynamisch, als eine Art »d'inertie, de stupeur de l'élément cellulaire«. Denn sie kann ebenso rasch, wie sie aufgetreten ist, wieder rückgängig werden (rasche Heilung der arthrogenen Muskelatrophie unter Anwendung des elektrischen Stromes); auch hat man in diesem und selbst in späteren Stadien der Erkrankung niemals histologische Veränderungen in den Ganglienzellen, und ebensowenig an den peripheren Nerven nachweisen können (Cazin und Duplay, Darkschewitsch). Erst bei längerer Dauer des primären Leidens bilden sich allmälig irreparable Veränderungen aus, die als Atrophie mit Verminderung der Ganglienzellen in den Vordersäulen bis zu vollständigem Schwunde beschrieben werden (Klippel, Mignot und Mally).

Die reflektorische Entstehung der Muskelatrophie lässt sich auf experimentellem Wege erweisen (Valtat, Raymond, Deroche, Hoffa). Erzeugt man bei einem Thiere durch Injection reizender Substanzen (Senföl, Terpentinöl, Silbernitratlösung u. dgl.) in ein Gelenk eine Arthritis, so entwickelt sich in auffallend kurzer Zeit neben oder nach einer mehr oder minder ausgesprochenen Muskelerschlaffung und Parese eine deutliche Atrophie der Streckmusculatur, unabhängig davon, ob das Thier mit der erkrankten Extremität Bewegungen ausführt oder nicht.

Wird nun einem Thiere beiderseits eine Gelenkentzündung beigebracht, auf der einen Seite aber gleichzeitig die hintere Wurzel am Rückenmarke durchschnitten, so bleibt, wie sich bisher ausnahmslos feststellen liess, auf dieser Seite die arthrogene Muskelatrophie aus, wogegen sie auf der nicht operirten Seite ihren normalen Verlauf nimmt.

Das erwähnte Experiment beweist die Abhängigkeit der arthrogenen Muskelatrophie vom Rückenmark. Sieht man nun (wie es allgemein geschieht) eine andere trophische Beeinflussung der Musculatur als durch die Vorderhornganglienzellen für ausgeschlossen an, so muss man entweder eine durch die Gelenkerkrankung auf dem Wege der sensiblen Bahn geleitete Störung der Vorderhornganglienzelle supponiren oder, gemäss der Ansicht Brown-Séquard's, eine Reflexwirkung auf die Vasomotoren annehmen, die bei Durchtrennung der Bahn nicht erfolgen kann.

Für die erstere Erklärung spricht der oben erwähnte Befund von Atrophie der Ganglienzellen bei genügend alten Fällen; doch ist uns die Art der Störung, die der sensible Ueberreiz auf die motorische Ganglienzelle in frischen (heilbaren) Fällen ausübt, noch vollständig dunkel.

Die Reflexatrophie charakterisirt sich durch folgende wesentliche Merkmale:

1. Geht der Muskelatrophie gewöhnlich eine functionelle Impotenz und ein eigenthümlicher Erschlaffungszustand der Musculatur voraus, welcher schon nach einer halben bis zu fünf oder sechs Stunden (Raymond) oder in den ersten Tagen (Hoffa) nach der Verletzung auftritt.

2. Werden als Begleiterscheinung Steigerung der Sehnenreflexe, zuweilen auch der Hautreflexe, dann Steigerung der mechanischen Muskelerregbarkeit, nach Einigen (Raymond) auch solche der faradischen Erregbarkeit und Sensibilitätsstörungen beobachtet.

3. Charakteristisch ist ferner das rapide Einsetzen der Volumverminderung der betroffenen Muskeln. Dieselben werden schon am vierten bis fünften Tage nach Gelenktraumen bemerkbar (Raymond), und es kann bereits nach zehn Tagen eine Volumverminderung von 30% nachweisbar sein (Mignot und Mally). Entsprechend der auffallend raschen Entwicklung wird auch, unter zweckmässiger Behandlung, häufig eine sehr rasche Heilung erzielt.

4. Ist die Reflexatrophie vollständig unabhängig von dem Gebrauch oder Nichtgebrauch der erkrankten Extremität, wie zahlreiche Krankengeschichten und die experimentellen Untersuchungen lehren.

5. Ist auch die Intensität der Muskelatrophie von der Intensität und Extensität der experimentellen Läsion unabhängig (Raymond) und geht sie mit der vorausgehenden Parese nicht parallel (Valtat).

6. Betrifft die Reflexatrophie ausschliesslich oder doch in überwiegendem Grade die Streckmusculatur; dabei erkranken die Muskeln in ihrer ganzen Länge, was diese Form der Atrophie von den durch Myositis bedingten Atrophien unterscheidet.

7. Wie die angeführten Experimente lehren, unterbleibt die Reflexatrophie oder erreicht sie nur einen ganz unerheblichen Grad im Falle der Zerstörung des Reflexbogens nach Durchtrennung der hinteren Wurzeln.

8. In besonders heftiger Form tritt die reflectirte Muskelatrophie beim Mangel der Seitenstränge auf. Raymond hat dies bei neugeborenen Thieren (Hunden und Katzen), deren Seitenstränge noch nicht entwickelt sind, und bei erwachsenen Thieren nach einseitiger Durchschneidung der Seitenstränge nachgewiesen. Er erklärt diese Steigerung der Erkrankung durch den Wegfall regulatorischer Einflüsse der psychomotorischen Gehirn- auf die trophischen Rückenmarkscentren.

9. Die Störungen der elektrischen Erregbarkeit der atrophischen Musculatur bestehen blos in quantitativen Veränderungen; charakteristisch ist das Fehlen der Entartungsreaction.

10. Der histologische Befund ergibt einfache Atrophie ohne Degenerationserscheinungen und ohne entzündliche Veränderungen.

3. Functioneller Einfluss (Inactivitätsatrophie und Arbeitshypertrophie).

Das Volumen der Musculatur ist bei jedem normalen Individuum dem Knochenbau und der gewohnten Beschäftigung angepasst. Es kann aber schon unter physiologischen Verhältnissen — auch bei vollständig gleichen Ernährungsbedingungen — je nach der Grösse der von den Muskeln beanspruchten Leistungen innerhalb nicht unbeträchtlicher Grenzen schwanken.

Noch viel mehr ist dies bei allen pathologischen Zuständen der Fall, welche direct zu Functionseinschränkungen führen oder solche zur Folge haben.

Diese längst bekannte Thatsache erklärt es, dass man früher bei jeder Veränderung in dem Muskelvolumen in erster Linie die functionellen Verhältnisse in Frage gezogen und seit jeher der Inactivität den wichtigsten Einfluss auf das Zustandekommen der Muskelatrophie zugeschrieben hat. Die vorstehende Auffassung hat aber seither — namentlich in den letzten Jahren — beträchtliche Einschränkungen insofern erfahren, als verschiedene, früher als Inactivitätsatrophie aufgefasste Formen von Muskelatrophie auf andere Weise ihre Erklärung fanden. Doch darf die Wichtigkeit dieses Momentes auch nicht, wie es jetzt häufig geschieht,

unterschätzt werden; denn erstens ist immer noch eine Reihe von Muskelatrophien nicht anders als durch Functionsbeschränkung, respective Functionsaufhebung erklärbar, und zweitens ist der Antheil nicht zu verkennen, den die Inactivität neben der primären Ursache an der Entwicklung der meisten Muskelatrophien nimmt.

Cruveilhier schreibt der Inactivität allein, durch was immer für Ursachen dieselbe auch bedingt sei, die wichtigste Rolle bei der Entwicklung der Muskelatrophie zu. Nach ihm setzt überhaupt eine absolute Muskelatrophie absolute Immobilität voraus; incomplete Immobilität, wie sie z. B. bei den Läsionen des cerebrospinalen Systems auftritt, bewirke nur eine theilweise Atrophie.

Diese Lehre hat schon seit Hunter, namentlich unter den Anhängern der Reflextheorie, scharfe Gegner gefunden, welche gegen dieselbe die Raschheit des Auftretens der Muskelatrophie (z. B. nach Gelenkerkrankungen), dann das thatsächliche Fehlen einer irgendwie nennenswerthen Motilitätsstörung (z. B. bei den traumatischen und experimentellen Formen der arthrogenen Muskelatrophie) einwenden und auf den Gegensatz zu der relativ geringen Muskelatrophie bei Hemiplegien hinweisen.

Die Lehre Cruveilhier's wird jedoch durch eine ganze Reihe anderer Fälle von Muskelatrophie — auch bei Gelenkerkrankungen — bestätigt, welche den Einfluss der Immobilität ausser Zweifel stellen. Die Muskelatrophien bei veralteten Luxationen, bei Ankylosen, bei der Tenotomie und der Patellarfractur, weiter die Atrophien in Amputationsstümpfen sind Beispiele von Inactivitätsatrophie. Klippel hat zuerst darauf aufmerksam gemacht, dass bei Ankylose des Kniegelenkes der M. quadriceps in seinen verschiedenen Theilen ungleichmässig atrophirt, indem vorwiegend die Mm. vasti, welche die stärkste Functionseinschränkung erleiden, erkranken, wogegen der M. rectus, der noch ein zweites gesundes Gelenk überbrückt und dadurch noch ein gewisses Mass von Function behält, in viel geringerem Grade betroffen wird. Hanau wies das gleiche Verhältniss für den M. soleus und gastrocnemius bei Fussgelenkankylose nach. Sorgfältige Muskeluntersuchungen, die Sulzer auf Anregung Hanau's bei Hüft- und Fussgelenkankylosen ausführte, ergaben das gleiche Resultat. Sulzer folgert daraus in Uebereinstimmung mit den Ergebnissen einer früheren Arbeit Strasser's, dass »für das Bestehen des Muskels eine wenn auch noch so geringe motorische Thätigkeit die absolut erforderliche Bedingung ist«. Als weiterer Beweis für die Wirkung der Function auf das Erhaltenbleiben der Musculatur kann auch die in Amputationsstümpfen zu Tage tretende Verschiedenartigkeit der Atrophie (siehe S. 546) angeführt werden, denn hier geht, wie ich beobachtet habe, die Atrophie mit der Functions-

störung vollständig parallel. Bei Stümpfen, welche noch benützt werden, atrophiren nur jene Muskeln hochgradig, welche kein Gelenk mehr überspringen, so z. B. bei Amputationen am Unterschenkel der Soleus, wogegen der Gastrocnemius relativ gut erhalten bleibt. Der nächst höher gelegene Abschnitt der Extremität, hier der Oberschenkel, zeigt im Allgemeinen nur mässige, und zwar einfache Atrophie, auch im Vastus internus; in jenen Fällen hingegen, wo eine Fixation des Stumpfes in rechtwinkliger Beugung besteht, atrophirt der Vastus internus, der durch diese Stellung seiner Function beraubt ist, in eben so hohem Grade wie die Musculatur des Stumpfes selbst.

Neben diesen Formen von Muskelatrophie, deren alleinige oder doch Hauptursache die Inactivität bildet, ist eine grosse Reihe von Fällen zu erwähnen, in welchen der Mangel der Function an der Bildung der Atrophie einen mehr oder weniger starken Antheil nimmt.

Hieher gehört vor Allem die unter dem Gypsverbande auftretende Muskelatrophie. Dieselbe wird von vielen Autoren als reine Inactivitätsatrophie aufgefasst; doch kommen noch andere wichtige Momente mit in Betracht, so namentlich der Druck des Verbandes und die die Fracturen begleitenden Muskelverletzungen und Muskelblutungen.

Auch die bei den verschiedensten Knochen- und Sehnenerkrankungen als unangenehme Complication gefürchtete Muskelatrophie ist zum grossen Theile auf die Inactivität zurückzuführen.

Die Richtigkeit dieser Auffassung wird durch die Thatsache bestätigt, dass dieser Atrophie mit gutem Erfolge durch Elektricität und mechanische Behandlungsweisen entgegengearbeitet werden kann.

Dass die verschiedene Inanspruchnahme der Musculatur auch bei den primären Muskelatrophien einen wichtigen ätiologischen Factor bildet, hat ebenfalls viel Wahrscheinlichkeit für sich.

Ueberhaupt sind der Formen von Muskelatrophie, bei welchen die Inactivität mit in Frage kommt, so viele, dass es zu weit führen würde, sie alle hier aufzuzählen. Als Illustration dafür, wie häufig die Spuren der Inactivität in der Musculatur zu bemerken sind, will ich nur noch erwähnen, dass bei allen Erkrankungen, die ein einfaches Liegen erfordern, die Beine, weil bei ihnen die Differenz in der Arbeitsleistung am grössten ist, auch am stärksten atrophiren.

Ueber die Art und Weise, wie die Inactivität eines Muskels physiologisch und pathologisch auf dessen Bestand einwirkt, haben wir noch keine zureichenden Erfahrungen; namentlich fehlen darüber beweiskräftige experimentelle Untersuchungen. Unsere Vorstellungen von der Inactivitätsatrophie stützen sich auf histologische Befunde, die leider häufig mehrdeutig sind, und auf den Schluss a contrario aus den Vorgängen bei der Arbeitshypertrophie.

Das Auftreten von Arbeitshypertrophie ist eine längst bekannte und allgemein anerkannte Thatsache. Nothnagel hat dasselbe (1885) auf experimentellem Wege erwiesen, indem er die Musculatur von Fröschen und Kaninchen durch gesteigerte Thätigkeit (Contractionen durch Faradisation mit oder ohne Belastung) zur Hypertrophie brachte. Morpurgo hat (1895) ähnliche Versuche beim Hunde (erhöhte Arbeitsleistung durch Bewegung in der Tretmühle) mit dem gleichen Resultate gemacht. Die Veranlassung zur Hypertrophie ist die Steigerung des functionellen Reizes, wobei die Erweiterung der kleinsten Muskelgefässe und die Zunahme der Stromgeschwindigkeit in den Capillaren, welche schon durch jede normale Muskelcontraction hervorgerufen werden (Carl Ludwig und Sczelkow, in neuester Zeit Heilemann), zwar eine nothwendige Grundbedingung, doch nicht das wesentliche Moment darstellen. Dieses letztere ist vielmehr, wie schon Nothnagel ausgesprochen hat, in einer specifischen Zellenthätigkeit zu suchen. So lange die erhöhte functionelle Thätigkeit ein gewisses Mass nicht überschreitet, wird die durch die Function verbrauchte Muskelsubstanz nicht nur rasch wieder ersetzt, sondern auch in reichlicher Menge neugebildet. Dieser Vorgang scheint sich anfänglich vorwiegend im Sarkoplasma abzuspielen, und er kann in sehr kurzer Zeit schon eine Verbreiterung des Muskelfaserquerschnittes herbeiführen, der eine Vermehrung der Fibrillen nachfolgt. Auf solche Weise entwickelt sich die wahre Muskelhypertrophie, wie sie Morpurgo bei seinen Experimenten beschrieben hat. Wird die functionelle Inanspruchnahme über ein gewisses Mass hinaus gesteigert, dann wird die Muskelsubstanz nicht nur in höherem Masse verbraucht als bei der normalen Function, sondern auch geschädigt, so dass einzelne Muskelfasern (wahrscheinlich die älteren, nicht mehr functionstüchtigen) mehr oder weniger grosse, einfache oder mehrfache Defecte in der contractilen Substanz erleiden und zur weiteren Function unbrauchbar werden. Durch diesen regressiven Process werden nach Weigert Wachsthumswiderstände weggeschafft, die wucherungsfähigen Bestandtheile des Muskels, die Muskelkerne, gelangen zu bioplastischer Thätigkeit, es beginnt die Regeneration. Bei günstigen Ernährungsbedingungen tritt selbst eine Ueberproduction von Muskelzellen und jungen Muskelfasern auf, welche, je nach dem functionellen Reize, entweder sich weiter entwickeln oder zu Grunde gehen. Bei andauernder, aber nicht übermässiger Erhöhung der functionellen Inanspruchnahme und bei guter Ernährung kommt es hier zu einer zweiten Art von Hypertrophie, zur numerischen Hypertrophie, zur Hyperplasie. Bei schlechten Ernährungsbedingungen, bei unzureichendem oder auch bei übermässigem functionellen Reize (vor letzterem wird der Muskel unter physiologischen Verhältnissen zumeist durch den bei jeder Con-

traction auftretenden Schmerz geschützt) gehen die jungen Elemente wieder zu Grunde, ebenso wie die functionell aufgebrauchten alten Fasern; es entsteht eine numerische Atrophie.

Beim Menschen entwickeln sich gewöhnlich Hypertrophie und Hyperplasie nebeneinander. Vorherrschend ist in der Regel die erstere; sie liefert arbeitstüchtige Muskelfasern, wogegen die letztere die Entwicklung lebenskräftiger Elemente, den Nachwuchs, besorgt.

Kehren wir zur Inactivitätsatrophie zurück. Unter der Verminderung des functionellen Reizes nimmt die Muskelsubstanz ab; die Fasern werden schmäler, es tritt (im Gegensatze zur wahren Hypertrophie) eine einfache Atrophie auf. Wahrscheinlich wird dieselbe ausser durch den Mangel des specifischen Reizes für die contractile Substanz noch durch den Wegfall der für den normalen Muskel charakteristischen günstigen Circulationsverhältnisse bewirkt, welche in der in erster Linie durch die Muskelcontractionen hervorgerufenen periodischen Blutzu- und Abfuhr bestehen. Auf diese Weise erklärt sich der ungünstige Einfluss sowohl der Verkürzung (bei der Tenotomie trotz dabei nachgewiesener Hyperämie) als der einfachen Dehnung des Muskels (Experimente Nothnagel's).

Der Grad der Muskelschädigung ist bei der Inactivitätsatrophie der Stärke der Functionsstörung proportional. Bei incompleter und vorübergehender Inactivität kommt es zu einfacher Atrophie ohne Verlust an Muskelfasern. Solche Muskel sind schon bei blosser Rückkehr der normalen Verhältnisse restitutionsfähig; erst bei länger dauernden incompleten Functionsstörungen atrophiren einzelne Muskelfasern so weit, dass die Möglichkeit ihrer Restitution fraglich erscheint. Jedenfalls bleiben aber in inactiven Muskeln die normalen Regenerationen aus, woraus ein Faserausfall geringen Grades resultirt. Bei schwereren Functionsstörungen, durch welche der Muskel vollständig immobilisirt wird, treten, wie schon Cruveilhier bekannt war, Degenerationsvorgänge auf und es entwickelt sich unter starkem Faserverlust eine mehr oder weniger starke Atrophie, welche eine eigentliche Restitution ausschliesst. In solchen Fällen kann der entstandene Defect auch bei vollständiger Wiederherstellung der normalen biologischen Verhältnisse nur mehr theilweise durch Hypertrophie oder Hyperplasie der restirendenMuskelfasern gedeckt werden. Ausserdem scheinen in nicht arbeitenden Muskeln, namentlich bei jugendlichen Individuen, immerfort bioplastische Vorgänge abzulaufen, welche den Muskelschwund noch beschleunigen, indem die neugebildeten Zellen, statt zu jungen Muskelfasern auszuwachsen, mangels der für ihr Wachsthum nothwendigen Bedingungen degeneriren, bis schliesslich der ganze Muskel zu Grunde geht und durch Fettgewebe ersetzt wird. Doch verschwinden die Muskelfasern, so lange überhaupt noch eine Spur von Function möglich ist, selbst in anscheinend ganz

verfetteten Muskeln niemals vollständig und sie können sich daselbst (z. B. in Amputationsstümpfen) auch viele Jahre lang erhalten.

4. Einfluss der allgemeinen Ernährungsverhältnisse.

Obzwar die Ernährung allein, ohne gleichzeitige Steigerung der Function, keine Zunahme der Musculatur bewirkt, ist dieselbe doch neben der Function die nothwendigste Grundbedingung für den Bestand der vorhandenen Muskelmasse. Daher ist jede Behinderung der Ernährung von den schlimmsten Folgen für die contractile Substanz begleitet. Auf jede Ernährungsstörung reagirt die Skeletmusculatur direct oder indirect mit Atrophie — direct unter dem Bilde der einfachen Atrophie, indirect nach vorangegangenen Degenerationsprocessen der Muskelsubstanz.

Die wichtigsten, die Muskelernährung beeinflussenden Zustände sind Circulationsstörungen und allgemeine Inanition.

Die Muskelerkrankung bei Circulationsstörungen wurde bereits S. 55 beschrieben; es wurde dort auch auf ihren Folgezustand, die Muskelatrophie, hingewiesen. Der letzteren gehen hiebei in der Regel die geschilderten Degenerationsprocesse, namentlich die granulär-fettige und die fibrilläre Degeneration, voraus. Durch diese Processe wird der Muskelfaserinhalt zerstört — in leichteren Fällen und bei vorübergehender Ischämie theilweise; in schwereren Fällen auf grössere Strecken hin und in der ganzen Faserbreite. Indem die Zerfallsproducte ziemlich rasch resorbirt werden, bleibt im ersten Falle eine mehr oder weniger starke Verschmälerung der Muskelfasern zurück; im zweiten tritt, da die Erkrankung mit Ausnahme seltener Fälle nur einen Theil der Muskelfasern ergreift, ein Faserausfall ein. Nach Wiederherstellung der Circulation sind gewöhnlich die Degenerationserscheinungen im histologischen Bilde wieder geschwunden; dann macht die Muskelerkrankung in leichteren Fällen den Eindruck einer einfachen, in schwereren den einer numerischen Atrophie. Nur in den schwersten Fällen, in welchen es zum Absterben (Nekrose) eines Theiles oder des ganzen Muskels gekommen ist, bilden sich im Ausheilungsfalle grössere Defecte.

Bei Inanitionszuständen kommt es zu Beginn der Erkrankung zu einfacher, in späteren Stadien ebenfalls zu degenerativer Atrophie. Die Musculatur nimmt schon sehr frühzeitig, bereits während des Schwundes des Fettpolsters an Gewicht ab und kann allmälig hohe Grade von Atrophie erreichen. Der Procentsatz des Muskelschwundes beim Verhungern wird verschieden angegeben. Voit beziffert ihn bei der Katze nach 13tägigem Hungern mit 30·5%; derselbe kann aber bei Thieren, welche nur langsam verhungern, noch weit mehr betragen. So fand Gaglio bei Fröschen, welche er ein Jahr lang hungern liess, beim

Musc. gastrocnemius einen Gewichtsverlust von 85%, während das Gesammtgewicht nur um 56% abgenommen hatte. Dieser kolossale Procentsatz, den gerade die Skeletmusculatur verliert, wogegen die übrigen Organe, auch der Herzmuskel, bedeutend weniger betroffen werden (letzterer verlor bei der Katze Voit's nur 2·6%), ist sehr auffällig; er lehrt, dass während der Inanition die übrigen (lebenswichtigen) Organe auf Kosten der Skeletmusculatur erhalten werden. v. Bunge schliesst daraus im Zusammenhange mit anderen Befunden (z. B. dass sich bei dem im Süsswasser stets hungernden Rheinlachs die Geschlechtsorgane auf Kosten der Musculatur entwickeln), dass »die Muskeln nicht blos Bewegungsorgane sind, sondern zugleich auch Vorrathskammern für Eiweiss«.

Der Inanitionsprocess betrifft in der Muskelfaser zuerst und vorwiegend das Sarkoplasma, dann erst die Fibrillen. Die Kerne bleiben unverändert. Nach Knoll, der an Tauben experimentirte, atrophiren in jenen Muskeln, welche zugleich protoplasmareiche (schmale) und protoplasmaarme (breite) Fasern enthalten, die ersteren rascher, weil das Protoplasma die Fibrillen gegen die Ernährungsstörung schützt, wobei es selbst allerdings aufgebraucht wird.

Die Art der Muskelveränderung hängt bei der Inanition von der Dauer der Erkrankung ab. Zuerst tritt eine einfache Breitenabnahme der Muskelfasern ein, zu der in den meisten Fällen bald eine Trübung der Muskelsubstanz hinzutritt; bei längerer Dauer wird kleinkörnige, späterhin auch grosskörnige Degeneration der contractilen Substanz beobachtet (Gaglio, Statkewitsch). Nicht selten ist der körnige Zerfall des Muskelfaserinhaltes so stark, wie man es bei fettiger Degeneration zu sehen gewohnt ist, doch geben diese Körner keine Fettreaction (Eichhorst und Andere). Eine Abnahme der Zahl der Muskelfasern findet nicht statt, wie Experimente am Frosch von Kunkel und am Hund von Morpurgo lehren. Wichtig für den Verlauf der Inanition ist der Umstand, ob gleichzeitig eine functionelle Inanspruchnahme des Muskels erfolgt oder nicht — ein Moment, auf welches bei den Experimenten bisher zu wenig Rücksicht genommen wurde.

Beim Menschen liegen die Verhältnisse gewöhnlich complicirter, da neben der einfachen Inanition Fiebererscheinungen oder zu Toxinbildung führende Zustände einhergehen, welche ihrerseits einen schädigenden Einfluss auf das Muskelgewebe nehmen. Bei zwei Hungerkünstlern haben Senator und Müller nach zehntägigem Fasten eine bedeutende Abnahme der Musculatur beobachtet. Histologische Befunde konnten hier nicht erhoben werden.

5. Einfluss der Dehnung und des constanten Druckes.

Schon im Jahre 1879 hat Seeligmüller der Muskeldehnung die Ausbildung von Veränderungen in der Structur und der elektrischen Erregbarkeit zugeschrieben. Doch hat erst Nothnagel im Jahre 1885 auf experimentellem Wege erwiesen, dass der gesunde Muskel in Folge länger dauernder periodischer Dehnung (durch Belastung mit Gewichten) atrophirt. Kremer hat diesen Versuch in anderer Anordnung wiederholt. Er brachte unter den Muskel (Gastrocnemius oder langen Rückenmuskel) einen Gummiballon, durch dessen Anfüllung mit Wasser er den Muskel in einen beliebigen Grad constanter Dehnung versetzen konnte. Dadurch erzielte er schon nach sechs bis acht Tagen eine Atrophie von 15, beziehungsweise 25%.

Diese experimentell gefundene Thatsache erklärt, auf den Menschen angewendet, die regelmässig zu beobachtenden Atrophien der Rückenmusculatur an der convexen Seite einer skoliotischen Wirbelsäulenverkrümmung, ebenso einen Theil der Atrophien beim Klumpfuss und bei ähnlichen Erkrankungen (Tilmann). Der Effect der Dehnung eines bereits vorher erkrankten Muskels ist noch höher anzuschlagen. Die oft rapid auftretende Atrophie im Quadriceps bei Kniegelenkerkrankungen, in Folge deren das Bein längere Zeit in starker Beugung gehalten wird, kann wenigstens zum Theile auf diese Weise ihre Erklärung finden.

In gleichem Masse wie die Dehnung ruft auch ein constanter Druck, der auf dem Muskelgewebe lastet, in demselben starke Atrophie hervor. Die stärksten Grade dieser Atrophie finden sich, wie bereits erwähnt wurde, in der Peripherie inter- oder intramusculär sich entwickelnder Neoplasmen; es können aber auch ausserhalb des Muskels gelegene Geschwülste, wie z. B. ein einfacher Knochencallus, oder festliegende Verbände eine mehr oder weniger deutliche Druckatrophie des Muskels hervorrufen. Namhafte Druckatrophien kommen ferner bei einzelnen Arbeiterkategorien vor (siehe S. 542).

Als Ursache für das Zustandekommen dieser Atrophie dürften in beiden Fällen in erster Linie anämische Zustände unter gleichzeitiger Behinderung der Nahrungszufuhr in Betracht kommen; in zweiter Linie aber auch die Inactivität, indem sowohl durch die Dehnung als durch den seitlichen Druck die normalen Muskelcontractionen wenn auch nicht aufgehoben so doch in hohem Grade beschränkt werden. Für die schädliche Wirkung der Bewegungseinschränkung in diesem Falle spricht auch der Umstand, dass ein gedehnter Muskel nicht atrophirt, wenn er z. B. durch elektrische Reizung zur Function angeregt wird (Nothnagel).

Allgemeine klinische Symptome.

Die Symptome der Muskelatrophie zeigen bei den verschiedenen Formen eine ziemliche Eintönigkeit. Das Hauptmerkmal ist die Volumverminderung, die durch den äusseren Aspectus und durch die Messung constatirt wird. Dieser sichtbaren Atrophie geht in den meisten, namentlich den acuten Fällen, eine Atonie des erkrankten Muskels voraus, welche sich in einer Erschlaffung des Muskelfleisches und einem gewissen Grade von Parese — Unmöglichkeit einer das gewöhnliche mittlere Mass überschreitenden Contraction — kundgibt. Ein solcher Muskel fühlt sich ebenso wie ein atrophischer teigig weich und welk an.

Schmerzen fehlen; auch Druckempfindlichkeit gehört im Allgemeinen nicht zum eigentlichen Krankheitsbilde; sie findet sich jedoch häufig bei Complicationen (Neuritiden oder entzündlichen Processen) und bei allen jenen, namentlich den rasch verlaufenden, Atrophien, bei welchen neben Degenerationsprocessen auch Regenerationserscheinungen auftreten, gleichgiltig ob letztere zu wirklicher Wiederherstellung des Muskels führen oder nicht.

Die Muskelatrophie kann diffus oder localisirt sein. Im ersteren Falle ist sie gewöhnlich durch allgemein wirkende Schädlichkeiten (Ernährungsstörungen, Giftwirkung und dgl.) bedingt und betrifft dann die gesammte Skeletmusculatur in annähernd gleicher Intensität, wenn nicht locale Momente (z. B. Inactivität) einzelne Muskelgruppen stärker schädigen.

Die localisirte Muskelatrophie zeigt verschiedene Bilder; sie wird im speciellen Theile besprochen werden. Hier möchte ich nur eines ziemlich allgemeinen Befundes Erwähnung machen: der vorwiegenden Betheiligung der Streckmusculatur an der Atrophie, welche bereits im Jahre 1877 von Fischer zum Gegenstande einer grösseren Abhandlung gemacht worden ist. Aus dieser ergibt sich, dass die ungleiche Atrophie der Extensoren und Flexoren in den differenten anatomischen Verhältnissen und der verschiedenen Ernährung dieser beiden Muskelgruppen ihre plausibelste Erklärung findet.

Die Motilitätsstörung geht im Allgemeinen dem Muskelschwunde parallel.

Die elektrische Erregbarkeit bleibt entweder normal oder sie ist für den galvanischen und faradischen Strom bei directer und indirecter Reizung dem Grade der Atrophie entsprechend herabgesetzt. Bei den höheren Graden des Muskelschwundes kann sie vollständig erlöschen. Qualitative Veränderungen, insbesonders Entartungsreaction, finden sich bei gleichzeitiger Erkrankung des peripheren Neurons. Die nicht seltenen Abweichungen von der angeführten Regel werden bei den speciellen

Formen (siehe z. B. für die cerebrale Muskelatrophie S. 556) angegeben werden.

Der elektrischen Erregbarkeit gegenüber ist die mechanische in der Regel gesteigert, und zwar sowohl die totale, welche in einer Zuckung des ganzen mechanisch gereizten Muskels besteht, als namentlich die locale (idiomusculäre) Contraction. Beide können nebeneinander bestehen, wechseln aber in der Regel ab, insoferne als die locale Contraction der ersteren zeitlich nachfolgt und auch im Allgemeinen der schwereren Muskelschädigung zugehört. Beklopfen des relaxirten Muskels mit dem Percussionshammer ruft neben einer blitzartigen fibrillären Contraction eine locale knotenförmige Hervorwölbung des Muskels an der gereizten Stelle, leichtes Kneifen des Muskels einen queren, fingerbreiten Wulst hervor, der die Reizung um mehrere Secunden überdauert, in manchen Fällen aber auch bis zu einer halben Minute und länger bestehen bleiben kann. Zuweilen sieht man diesen idiomusculären Wulst wie eine Wasserwelle nach beiden Richtungen hin fortschreiten und den ganzen Muskel entlang laufen (wellenförmige Contraction).

Es sei mir gestattet, hier etwas näher auf die idiomusculäre Contraction einzugehen, da dieselbe für die Auffassung mancher Muskelatrophien von Wichtigkeit ist.

Dieses interessante Phänomen hat sowohl die Physiologen als die Kliniker beschäftigt. Es wurde zuerst von Schiff an blossgelegten Muskeln frisch getödteter Thiere beobachtet und von ihm mit dem Namen »idiomusculäre Contraction« belegt. Funke erklärte dasselbe als Folge des allmäligen Absterbens der Muskelnerven, da es einige Stunden nach dem Tode noch an Intensität zunimmt. Carre fand es bei einem Hingerichteten am stärksten in der siebenten Stunde nach dem Tode.

Im Jahre 1860 beschrieb Auerbach diese Contraction zuerst am Lebenden, und zwar bei Individuen mit stark entwickelter Musculatur und wenig Fett, namentlich bei abgemagerten Arbeitern. Im selben Jahre beobachtete sie auch Baierlacher bei abgemagerten, noch musculösen Brustkranken.

Lawson Tait sah in diesem Phänomen ein diagnostisches Zeichen der Lungentuberculose, ebenso noch vor zwei Jahren Broadbent — eine Ansicht, die nicht mehr getheilt wird. Nach Walsham ist das Phänomen nur als Gradmesser der Muskelabmagerung bei der Tuberculose verwerthbar. v. Ziemssen und namentlich Rudolphson erklären die idiomusculäre Contraction als den klinischen Ausdruck degenerativer Veränderungen der Musculatur. Milrad fand das Auftreten derselben bei Herabsetzung der Muskelerregbarkeit durch Giftwirkung begünstigt, bei Erhöhung beeinträchtigt — ein Verhalten, das ebenfalls für eine Muskelschädigung als Ursache dieses Symptoms spricht.

Auf einen starken mechanischen Reiz reagirt auch der normale Muskel mit einem idiomusculären Wulst; nach geringem ist das Auftreten der idiomusculären Contraction pathologisch und bereits bei sehr verschiedenen Krankheiten nachgewiesen: Vor Allem bei der Tuberculose, dann bei Typhus abdominalis, Erysipel und Pneumonie, im algiden Stadium der Cholera (Jeanselme und Lermoyer), auch bei einfachen Digestionsstörungen, ferner bei Kachexien verschiedener Art, so bei Carcinose, bei Diabetes (Rudolphson). Ausserdem wurde es auch bei Bleilähmung, nach epileptischen Anfällen (Féré und Lamy), in der Chloroformnarkose, in der Hypnose und im Stupor (Friedmann), bei verschiedenen Geisteskrankheiten (Friedrich, Bernstein) und in der Agonie (Reinhardt, Friedmann) beschrieben. Die abnorme Steigerung der mechanischen Muskelerregbarkeit stellt ferner ein regelmässiges Symptom der Tabes, namentlich im präataktischen Stadium an den oberen Extremitäten, dar (Frenkel). Beim senilen Marasmus ist der idiomusculäre Wulst nur selten stark ausgeprägt und er wird auch bei höheren Graden von Atrophie wieder geringer. Interessant ist die Beobachtung, dass das Auftreten des idiomusculären Wulstes doppelt so häufig bei Männern als bei Frauen, hingegen gar nicht bei Kindern unter zwei Jahren (Rudolphson, Friedrich) vorkommt, und dass dieses Phänomen bei weitem häufiger und stärker am Rumpfe und den oberen Extremitäten als an den unteren auszulösen ist.

Die wellenförmig ablaufende Contraction sah Schiff bei absterbenden Muskeln, aber auch bei lebenden Individuen, deren Musculatur sich in einem geschwächten, paretischen Zustand befand; so bei Fröschen nach Zerstörung der Nervencentra und bei winterschlafenden Igeln. Auerbach beobachtete sie bei zwei Männern, die sich im Verhältniss zu ihren Kräften übermässig angestrengt hatten, Chvostek in 13 Fällen neben der knollenförmigen Contraction bei Tuberculose, Malaria, Hirnsyphilis und Meningitis, A. Pick bei vier Phthisikern und einem Typhusreconvalescenten.

Alle diese Befunde stimmen darin überein, dass eine vorher kräftige Musculatur, die entweder durch das Toxin einer Infectionskrankheit geschädigt ist oder sich bereits in einem mässigen Grade von Atrophie befindet, die stärkste und am leichtesten auslösbare idiomusculäre Contraction zeigt.

Ausser bei den ganz acuten Erkrankungen — wie bei der Pneumonie, woselbst die erhöhte mechanische Erregbarkeit oft schon nach wenigen Tagen wieder verschwunden ist — habe ich bei allen vorher erwähnten Fällen den idiomusculären Wulst in verschiedenen Intensitätsgraden durch leichte mechanische Reizung auslösen können; aber in fast allen diesen Fällen konnte ich gleichzeitig auch eine mehr oder weniger deutliche

Atrophie constatiren, so dass ein gewisser genetischer Zusammenhang zwischen Muskelatrophie und idiomusculärer Contraction nicht zu verkennen war.

Ferner fand auch ich, im Einklang mit den Angaben Rudolphson's, einen auffallend hohen Procentsatz der Wulstbildung bei der Arbeiterbevölkerung der Grossstadt, die aus verschiedenen Ursachen das Krankenhaus aufsucht — eine Thatsache, die ebenfalls zur Annahme einer trophischen Schädigung der (vorher vielleicht hypertrophisch gewesenen) Musculatur berechtigt.

Allgemeine histologische Bemerkungen.

Das Muskelvolumen hängt im Allgemeinen von der Zahl und Breite der Muskelfasern ab. In beiden Beziehungen finden sich in pathologischen menschlichen Muskeln grosse Verschiedenheiten, welche die genauere Bestimmung der Grösse der Muskelatrophie oft sehr erschweren. Da man eine absolute Normalgrösse für den menschlichen Muskel (auch des Erwachsenen) bei der Verschiedenheit der Grössen, der Ernährungs- und functionellen Verhältnisse nicht angeben kann, so ist man beim Nachweise der Atrophie, wenn dieselbe nicht etwa schon in Folge ihres hohen Grades von vornherein ersichtlich ist, auf die messungsweise Vergleichung mit dem normal gebliebenen contralateralen Muskel, bei doppelseitiger Atrophie auf jene mit der Musculatur eines möglichst gleichgestalteten Individuums (z. B. bei experimentellen Studien von Thieren desselben Wurfes) oder auf Mittelzahlen angewiesen. In den beiden letztgenannten Fällen können jedoch nur grössere Differenzen als Nachweis der Atrophie gelten.

Die Constatirung der Atrophie kann auf dreierlei Art erfolgen; durch das Gewicht, die Faserzahl und die Faserbreite.

Die Grössenverhältnisse der meisten menschlichen Muskel lassen sich wegen der äusserst schweren Messbarkeit ihrer Formen leichter durch Gewichtszahlen angeben; doch kann dadurch nur die Volumverminderung im Allgemeinen bestimmt werden, nicht die ganze Grösse der Atrophie (wenn z. B. ein Theil der zu Grunde gegangenen Muskelfasern durch andere Gewebe ersetzt ist), auch nicht die Art der Atrophie. Zur Bestimmung der letzteren ist die Constatirung der Faserzahl und der Faserdicke nothwendig.

Die Bestimmung der Faserzahl ist nicht ganz einfach. Nur wenige Muskel sind so regelmässig gebaut, dass die Zählung der Fasern (wie z. B. beim Sartorius) in einem bestimmten mittleren Gesammtquerschnitte möglich wäre; in anderen Muskeln muss man sich, falls die Atrophie eine gleichmässige ist, mit der Zählung in einem bestimmten Theile des

Querschnittes (z. B. 1 mm^2) begnügen (wodurch allerdings nur relative Werthe zu gewinnen sind). Bei ungleichmässiger Atrophie müssen die Fasern der einzelnen Partien getrennt gezählt und die Werthe sowohl miteinander als mit der normalen Seite verglichen werden.

Die Messung der Fasern auf ihre Dicke ist oft wegen der polygonalen oder unregelmässigen Form der Querschnitte schwierig; in solchen Fällen sind der längste und der kürzeste Durchmesser oder ist die Mittelzahl aus beiden anzugeben. Aus dem gleichen Grunde gibt auch die Messung am Längsschnitte ungenaue Werthe. Die Querschnitte müssen, ebenso wie bei der Faserzählung, genau senkrecht auf die Faserachse geführt sein. Es genügt ferner nicht, wie es zumeist geschieht, die Maxima und Minima der Faserbreiten oder das Mittel aus diesen Zahlen anzugeben, da die Faserdicke nicht nur in ein und demselben Querschnittspräparate stark variirt, sondern auch das Verhältniss der normal gebliebenen Fasern zu den in verschiedenem Masse atrophischen sehr verschieden ist. Aus diesen Gründen haben schon Schwalbe und Mayeda das Verhältniss der verschiedenen Faserdicken in normalen Muskeln durch Curven dargestellt, bei welchen in der Abscisse die Dickenwerthe der Fasern, in der Ordinate die von je 100 gemessenen Fasern auf jeden Dickenwerth entfallende Muskelfasernanzahl eingetragen sind. In solchen Curven kann man leicht die verschiedenen Atrophiegrade in Procenten ablesen. Um so werthvoller ist diese graphische Methode für den atrophischen Muskel; man vermag in dieser Weise ganz interessante und charakteristische Formen der Muskelatrophie aufzudecken.

Noch genauere Bilder von der Zusammensetzung des Muskels erhält man durch die jüngst von Schiefferdecker angegebene Methode. Er copirt das mikroskopische Muskelbild mit einem Zeichenprisma auf Millimeterpapier und gewinnt durch Auszählung der Quadrate des Papiers bei bekannter Vergrösserung die genauen Mengen- und Inhaltszahlen der Muskelfasern. Solcher Art vermag man auch die Muskelkerne mit in den Bereich der Zählung und Messung zu ziehen. Wenn auch diese Methode wegen ihrer Complicirtheit bei der Untersuchung pathologischer Muskel nur eine beschränkte Anwendung finden dürfte, so ist sie für wichtige Einzelfälle von grossem Werthe.

Im Allgemeinen reicht man mit der Bestimmung des Gewichtes, der Zahl und Dicke der Fasern vollkommen aus und kann man aus der Vergleichung dieser drei Bestimmungen einen genügenden Einblick in die Art und Intensität der Atrophie gewinnen. Solche Untersuchungen habe ich bei einer Reihe von Muskelatrophien verschiedener Aetiologie am M. sartorius ausgeführt. Leider ist beim Menschen die Gesammtheit dieser Bestimmungen nur an einzelnen wenigen Muskeln durchführbar.

Für eine richtige Muskelfasermessung ist eine gute Fixirung und Härtung des Muskels die wichtigste Vorbedingung. Dass auf dieselbe bis in die neueste Zeit viel zu wenig Gewicht gelegt wurde, dafür sprechen die vielen Beschreibungen und Zeichnungen von Muskelveränderungen, die als durch unzweckmässige Härtung erzeugte Artefacte aufzufassen sind. Ich habe bereits mehrfach auf solche hingewiesen.

Der noch lebende Muskel retrahirt sich bekanntlich ganz beträchtlich, wenn er von seinen Stützpunkten am Knochen abgetrennt wird; er thut dies noch bedeutend mehr, wenn er in diesem Stadium in die Erhärtungsflüssigkeit (namentlich in Müller'sche Flüssigkeit) gebracht wird. Auf die daraus resultirenden falschen Ansichten über Muskelfaserhypertrophie in excidirten Muskeln haben bereits Oppenheim und Siemerling aufmerksam gemacht. Aber nicht nur excidirte Muskelstückchen, sondern auch solche, die der Leiche noch vor der Todtenstarre entnommen wurden, retrahiren sich stark in Müller'scher Flüssigkeit. Hauck fand die Faserbreite bei den vor der Leichenstarre in Müller-Formol gehärteten Muskeln durchschnittlich um ein Drittel grösser als in den während der Starre in gleicher Art behandelten.

Solche Muskeln müssen, ebenso wie die aus dem lebenden Gewebe excidirten, in rasch fixirenden Flüssigkeiten, am besten in starken Sublimatlösungen, gehärtet werden. Am zweckmässigsten ist es jedoch, die zur Härtung bestimmten Muskelstückchen erst während oder nach der Todtenstarre der Leiche zu entnehmen. Für solche ist die beste Fixirung Müller-Formol oder die Zenker'sche Müller-Sublimatlösung mit darauffolgender Härtung in Müller'scher Flüssigkeit allein, dann in Alkohol von steigender Concentration.

Ueber die Quellungs- und Schrumpfungszustände, welche die Muskelfasern überdies bei den verschiedenen gebräuchlichen Härtungsmethoden erfahren, haben Loewenthal und Hauck vergleichende Untersuchungen angestellt. Auf Grund derselben plaidirt Ersterer für die Müller-Formol-Fixirung, während nach der Tabelle von Hauck die Sublimathärtung die besten mittleren Werthe ergibt.

Zur entsprechenden Würdigung der Befunde bei atrophischen Muskeln muss man die normalen Schwankungen in der Zahl und Breite der Muskelfasern kennen.

Ueber die Muskelfaserzahl sind unsere Kenntnisse, namentlich beim Menschen, noch sehr dürftig. Nach Zählungen bei verschiedenen Thieren und auch beim Menschen gilt es als Regel, dass die Zahl der Muskelfasern in den letzten Embryonalmonaten und namentlich im extrauterinen Leben nicht mehr zunimmt (Hepp, Deiters, Aeby, Riedel, Mac Callum). Meck findet sogar von der Geburt an bis zur Pubertät

eine Abnahme. Er erklärt dies damit, dass die günstiger gelegenen Fasern während des Wachsthums hypertrophiren, während die unter ungünstigen Ernährungs- oder Innervationsbedingungen befindlichen atrophiren und allmälig verschwinden.

Die Muskelfaserbreite zeigt grosse Schwankungen, welche von verschiedenen Momenten abhängig sind.

Vor Allem ist, wie schon Bowman gefunden und andere spätere Autoren, insbesondere Mayeda, nachgewiesen haben, das Faserkaliber der Musculatur bei verschiedenen Thierclassen sehr verschieden; im Allgemeinen haben die Fische die breitesten, die Vögel die schmälsten Fasern. Ferner ist die absolute Dicke der Muskelfasern von der Grösse und dem Alter des Thieres abhängig (Riedel) und davon, ob es kräftig oder schwächlich gebaut und gut oder schlecht ernährt ist. Auch das Geschlecht hat Einfluss, indem ceteris paribus die Muskelfasern bei Frauen schmäler sind als bei Männern. Weiter finden sich zwischen den verschiedenen Muskeln eines und desselben Individuums und selbst in jedem einzelnen Muskel ganz beträchtliche Differenzen (Deiters, Schwalbe und Mayeda, Halban). Die dicksten Fasern besitzen bei fast allen Wirbelthieren der Gastrocnemius, die tiefen Rückenmuskel und an dritter Stelle der Sartorius, die dünnsten die Augenmuskel. Diese Differenzen bestehen beim Embryo und dem Neugeborenen noch nicht, sie bilden sich erst während des Wachsthums des Individuums aus. Nach Hauck, dessen Befunde sich mit den früheren von Schwalbe und Mayeda und mit jenen von Halban decken, bewegen sich die Differenzen beim neugeborenen Kinde nur zwischen 7 und 8 μ, beim 1½jährigen Kinde schon zwischen 9·7 (Gastrocnemius) und 14 μ (Sternocleidomastoideus), beim 2¾jährigen Kinde zwischen 14 (Adductor) und 20·8 μ (Sternocleidomastoideus), beim vierjährigen Kinde zwischen 15·9 (Orbicularis) und 23·7 μ (Diaphragma), wogegen sie beim Erwachsenen zwischen 37·8 (Temporalis) und 61·3 μ (Gastrocnemius) schwanken.

Halban gibt beim Erwachsenen bezüglich der typischen Fasern (mit Ausschluss der abnorm breiten und abnorm schmalen) noch grössere Differenzen an. Er fand bei einem kräftigen Manne in den Dreissiger-Jahren (Justificirten) Unterschiede zwischen 17 (Augenmuskel) und 87 μ (Glutäus). Die grössten Caliberdifferenzen hat meines Wissens Knoll beim Flusskrebs beobachtet: Hier übertreffen die Muskelfasern aus den Scheeren jene aus der peripheren Schwanzschichte um das Dreifache und jene aus der centralen Schwanzschichte sogar um das Zwanzigfache.

Schwalbe und Mayeda erklären diese Differenzen in der Faserbreite dadurch, dass die Muskelfasern jener Gliedmassen, die einen hohen

Wachsthumscoëfficienten besitzen (dies sind beim Menschen namentlich die Beine), während ihres relativ raschen Wachsthums hohe Calibermaxima erreichen. Nach Halban ist der Wachsthumscoëfficient des Gliedes nur für die Länge der Muskel massgebend, während der Querschnitt derselben von der Function abhängig ist.

Neben den bisher beschriebenen Caliberdifferenzen der Muskelfasern sind die in jedem einzelnen Muskel vorhandenen von grösserem Interesse und kommen dieselben auch bei Beurtheilung der pathologischen Befunde in erster Linie in Betracht.

Ueber die Grösse dieser Differenzen geben die bereits erwähnten Curven von Schwalbe und Mayeda die beste Auskunft. Die Unterschiede betragen das Vier- bis Fünffache und sind in jenen Muskeln am stärksten, die das grösste postembryonale Wachsthum zeigen. Letzteres besteht, wie bereits angeführt, nach der Annahme der meisten Autoren blos in einer Vergrösserung der Fasern, ohne eine Zunahme ihrer Zahl. Dabei ist das Wachsthum der einzelnen Muskelfasern ein ungleichmässiges; einzelne erreichen abnorm hohe Caliberwerthe; der grössere Theil gelangt zu einen annähernd gleichen Mittelwerth, während der Rest schmal bleibt.

Es scheint, dass die in günstigeren Ernährungs- oder Innervationsverhältnissen stehenden Fasern auf Kosten der übrigen rascher an Breite zunehmen. Dagegen ist es fraglich, ob alle abnorm schmalen Fasern im Wachsthum zurückgebliebene Formen sind, wie Morpurgo annimmt, oder junge Muskelfasern, die sich während des Muskelwachsthums (das beim Menschen ja eine Reihe von Jahren beträgt) allmälig ausgebildet haben. Für die letztere Ansicht spricht erstens ihr relativer Kernreichthum und der Befund, dass bei der Muskelhypertrophie gerade diese schmalen Fasern an Volumen zunehmen, also gerade sie sich als die lebensfähigsten erweisen (Morpurgo), und zweitens die Thatsache, dass Faserneubildung längst bei den verschiedensten pathologischen Zuständen der Musculatur erwiesen ist (siehe S. 39 und 110), daher dieselbe wohl auch unter normalen Verhältnissen eine viel grössere Rolle spielen mag, als bisher angenommen wurde.

Nach meiner Ansicht sind die Muskelfasern eben nicht »elementi perenni«, wie sie Bizzozero nennt, sondern im Gegentheile leicht zerstörbare (man denke nur an die verschiedenen, selbst bei relativ geringfügigen Anlässen auftretenden Degenerationen), aber, so lange der Mensch sich in restitutionsfähigem Alter und Zustand befindet, ebenso leicht wiederherstellbare Gebilde. Gerade die im Vergleiche zu anderen menschlichen Organen enorme Regenerationsfähigkeit verleiht der Musculatur die Eigenthümlichkeit ihrer Krankheitsbilder und ist ein Schlüssel zum Verständniss vieler uns bisher noch unklarer Muskelerkrankungen.

Hiebei möchte ich noch die allgemein bekannte Thatsache erwähnen, dass bei fast allen diffusen Erkrankungen der Musculatur nur ein Theil der Fasern betroffen wird, wogegen ein anderer, mehr oder weniger grosser Theil derselben erhalten bleibt. Dieser Befund charakterisirt vorwiegend die Musculatur im Vergleiche mit anderen Geweben und er dürfte in den eben angeführten Verhältnissen, die ein gleichzeitiges Vorhandensein von verschieden alten und verschieden widerstandsfähigen Fasern wahrscheinlich machen, seine Erklärung finden.

Bei der Muskelatrophie werden im Allgemeinen zwei Hauptformen unterschieden: die einfache und die degenerative. Die erste ist vorwiegend eine volumetrische, die zweite eine volumetrische und numerische Atrophie.

Cruveilhier (1856) bespricht eine »reine und einfache Atrophie« als ersten Grad und eine »Atrophie mit Gewebstransformation« als Endstadium der Krankheit. Zwischen beide stellt er eine intermediäre Form, welche durch Verfärbung und leichte Zerreisslichkeit des Muskelgewebes charakterisirt ist. Die einfache und die degenerative Atrophie stehen nicht in jenem fundamentalen Gegensatze zu einander, wie man früher annahm. Sie haben nur zum Theile eine verschiedene Aetiologie. kommen nicht selten auch gleichzeitig nebeneinander vor und sind weniger von den einzelnen Formen der Atrophie als von deren Grad und der Raschheit ihrer Entwicklung abhängig. Manchmal erscheinen sie nur als graduelle Verschiedenheiten eines und desselben Krankheitsprocesses. Trotzdem ist ihre Unterscheidung vom theoretisch-histologischen Standpunkte zweckmässig.

Einfache Atrophie ist die Abnahme des Muskelvolumens durch blosse Verschmälerung der Muskelfasern ohne sonstige Veränderung der contractilen Substanz und zumeist ohne Verringerung der Faserzahl; dagegen stellt die degenerative Atrophie den Effect eines oder gleichzeitig mehrerer Degenerationsprocesse dar, der sich nicht blos durch die oft hochgradige Verschmälerung eines Theiles der Muskelfasern, sondern auch durch das vollständige Verschwinden oder Unkenntlichwerden einzelner derselben kennzeichnet. Beide Formen finden sich in den verschiedensten Entwicklungsstadien vor und zeigen je nach ihrer Intensität und Ausbreitung die mannigfachsten Combinationen und Uebergänge. Sie sind deshalb im einzelnen Falle oft schwer auseinanderzuhalten.

Bei langsam verlaufenden Processen sieht man häufiger einfache, bei solchen mit raschem Verlaufe gewöhnlich degenerative Atrophie.

Die Atrophie befällt nur in den seltensten Fällen sämmtliche Fasern eines Muskelbündels gleichzeitig, in der Regel hingegen nur eine mehr oder weniger grosse Anzahl derselben und auch diese gewöhnlich

in sehr verschiedenem Grade. Erst bei länger dauernden Erkrankungen entwickelt sich eine mehr gleichmässige Atrophie.

Geringe Grade der einfachen Atrophie sind histologisch oft schwer zu erkennen.

Gewöhnlich sind schon ganz deutliche Gewichtsdifferenzen vorhanden, bis man im mikroskopischen Präparate die Atrophie ohne vergleichende Messung erkennt.

Der Vorgang bei der Muskelatrophie ist immer der gleiche. Zuerst schwinden immer die functionstüchtigsten, das ist die dicksten Fasern, deren Protoplasma am höchsten differenzirt ist (Roux). Bei der einfachen Atrophie, namentlich bei den Formen mittleren Grades, werden daher zunächst die normalen Kaliberdifferenzen geringer, indem sich die Maxima verringern, während die Minima sich gleich bleiben. Erst bei höheren Erkrankungsgraden nimmt die Zahl der Minima zu.

Der Schwund des Faserinhaltes erfolgt zuerst auf Kosten des Sarkoplasmas. Dadurch rücken, wie Raymond bei der experimentellen arthrogenen Muskelatrophie beobachtet hat, die Fibrillen dichter aneinander, bis sie sich unmittelbar berühren. Die Faser wird schmäler und am Querschnitte verschwindet die Cohnheim'sche Felderung.

Bei längerer Dauer der Erkrankung beginnen die Fibrillen an Zahl abzunehmen. Eine Verschmälerung derselben wurde nicht beobachtet.

In anderen Fällen wieder (nach Nervendurchschneidung, insbesondere bei den ischämischen Formen) wird das Sarkoplasma vor der Resorption erst verflüssigt, wodurch die Fibrillen auseinandergedrängt werden (fibrilläre Zerklüftung). Auf diese Weise gehen die Fibrillen, ihres ernährenden Substrates beraubt, noch rascher zu Grunde als im ersten Falle und es resultirt daraus eine wesentlich stärkere Faserverschmälerung, die neben dem Schwund des Sarkoplasmas auch Fibrillenschwund aufweist.

Die einfache Atrophie des Muskels stellt sich histologisch unter verschiedenen Bildern dar. In einzelnen (seltenen) Fällen sieht man eine gleichmässige Verschmälerung sämmtlicher Muskelfasern; in anderen schmale Fasern in verschiedener Zahl zwischen normal gebliebenen eingestreut. Im ersteren Falle kann sogar eine Verminderung der normalen Caliberdifferenz eintreten, wenn die breiten Fasern durch Atrophie den unverändert gebliebenen schmäleren ähnlicher geworden sind, wie es bei den leichten Formen der reflectorischen und der Inactivitätsatrophie vorzukommen pflegt. Leider ist es bei den meisten Fällen von Muskelatrophie nachträglich schwer zu eruiren, welche Art von Fasern — ob blos die breiten oder alle in gleichem Grade — an der Atrophie theilgenommen haben.

Die häufigste Form der Atrophie ist die, bei welcher normale Fasern mit atrophischen verschiedenen Grades in einem und demselben Bündel abwechseln. Die Gestalt der Querschnitte der atrophischen ist oft sehr verschiedenartig: oval, flachgedrückt, mit einem concaven Eindrucke, biconcav oder dreieckig, zuweilen mit dünn ausgezogenen Spitzen, wogegen die breiten Fasern eine regelmässigere Gestalt annehmen, als ihnen im normalen Muskelpräparat, wo sie einander gegenseitig abplatten, zukommt (siehe Fig. 71, 1 und 2).

Schwerere Fälle von einfacher Atrophie verlaufen selten ohne gleichzeitigen Verlust an Muskelfasern. Einzelne der Fasern gerathen immer in so schlechte Ernährungsbedingungen, dass sie zu Grunde gehen, indem sie entweder bis zu feinsten Fasern atrophiren oder noch im Zustande mittlerer Breite zerfallen und resorbirt werden. Die Stärke der dadurch entstehenden numerischen Atrophie hängt vor Allem von der Dauer des die Atrophie verursachenden Grundleidens ab.

Nach Ablauf des primären Leidens oder nach anderweitiger Eliminirung der die Atrophie bedingenden Factoren kann sich der Muskel wieder restituiren. Bei der einfachsten Form, in welcher die Muskelfasern gleichmässig an Volumen abgenommen haben, tritt fast ebenso rasch, wie die Atrophie einsetzte, wieder eine gleichmässige Volumzunahme der Fasern ein (rasche Heilung bei der Reflexatrophie).

In den Fällen ungleichmässiger Atrophie, namentlich bei der numerischen Atrophie, kommt es häufig zu Hypertrophie der in gutem Zustande erhalten gebliebenen Muskelfasern. Diese verbreitern sich auf das Doppelte und Mehrfache und gehen darauf Theilungen ein (siehe Fig 72). Auf solche Weise kann selbst in schweren Fällen die Wiederherstellung ganzer Bündel des atrophischen Muskels erfolgen und zu dauernder partieller Heilung führen, wenn dieser Regenerationsvorgang nicht etwa durch Degenerationszustände (z. B. infolge intercurrenter Allgemeinerkrankungen) gestört wird — da ja hypertrophische Fasern allen Ernährungsstörungen und Degenerationsprocessen viel rascher zum Opfer fallen als normale (siehe Fig. 73).

Die degenerative Muskelatrophie ist eine wesentlich schwerere Erkrankungsform, die durch volumetrische und numerische Atrophie zu raschem und hochgradigem Schwunde der Musculatur führen kann.

Unter den verschiedenen Degenerationen sind besonders die wachsartige und die granular-fettige von Wichtigkeit. Bei der ersteren betrifft die Erkrankung den ganzen Muskelquerschnitt, wodurch der Faserinhalt eine mehr oder weniger grosse Strecke hindurch zu Grunde geht. Zumeist stellen sich in diesen Fällen ausgiebige Regenerationsvorgänge ein (siehe S. 101); bleiben diese aus, so entsteht vor Allem eine numerische Atrophie, wobei die restirenden Fasern in ihren Grössen-

und Gestaltverhältnissen keine Aenderung zu erfahren brauchen und auch keine Kernwucherung auftritt.

Bei der granular-fettigen Degeneration kommt es zu einem raschen Zerfall des Sarkoplasmas sowie der Fibrillen. Die letzteren verlieren ihre Querstreifung, der Faserinhalt wird zu einer gleichförmigen körnigen Masse, welche der Resorption anheimfällt. Die nur mehr trübe Protoplasmamassen oder Serum enthaltenden Muskelfasern verschmälern sich dabei rapid, die Sarkolemmschläuche collabiren und sind schliesslich nur mehr durch die von ihnen eingeschlossenen Kernreihen als Muskelfaserreste zu erkennen, oder sie gehen, vollständig unkenntlich geworden, im Perimysium internum auf. Diese Degenerationsform ist die schwerste, sie verläuft in der Regel ziemlich rasch und kann zu einem ganz enormen Muskelschwund führen. Bei derselben kommt es nicht selten neben einer Verblassung des Muskelfaserinhaltes zu einer Pigmentansammlung im Sarkoplasma, welche am stärksten an den Kernpolen, und besonders an den atrophirenden Fasern auffällt (Pigmentatrophie). Hier sieht man oft die Kerne ganz von Pigmenthaufen eingehüllt oder in der Längsrichtung des Muskels durch pigmenthältige Streifen miteinander verbunden (siehe Fig. 77).

Das Pigment besteht aus durchscheinenden, mehr oder weniger groben, gelben Körnern; es entstammt wahrscheinlich dem zerstörten Muskelfarbstoff.

Der durch Messung und Wägung constatirbare Grad der Muskelatrophie entspricht nicht immer ihrem wahren Stande, da gewöhnlich ein Theil des zu Grunde gegangenen Muskelgewebes durch Binde- oder Fettgewebe ersetzt ist. Die Bindegewebsbildung ist nach entzündlicher Erkrankung zumeist stark; in jenen Atrophiefällen hingegen, welche nicht durch entzündliche Processe verursacht wurden, ist sie in der Regel keine beträchtliche; manchmal werden jedoch auch hier ganze Muskelbündel durch mehr oder weniger dicke Bindegewebsplatten ersetzt.

Wichtiger erscheint in letzterem Falle die Fettgewebsbildung im Muskelfleische, welche häufig die Atrophie vollständig verdecken, ja mitunter selbst eine Volumvermehrung des gesammten Muskels (Pseudohypertrophie) hervorrufen kann.

Den Ersatz der atrophisch zu Grunde gegangenen Musculatur durch Fettgewebe haben schon Rokitansky als Steatosis musculorum, Cruveilhier als fettige Transformation oder Adipification in zwei Entwicklungsgraden beschrieben. Beim ersten Grade behalten nach Cruveilhier die erkrankten Muskeln vollständig ihre Form; er fand diesen Grad bei alten Frauen mit seniler Demenz, die jahrelang in fast vollständiger Unbeweglichkeit zu Bett gelegen waren. Beim zweiten Grade geht die Fettbildung gleichzeitig mit einer Volumverminderung der erkrankten

Muskel einher: dies kommt bei Nervendurchschneidung und bei spinaler Kinderlähmung vor.

Auf die Pseudohypertrophie werde ich später noch ausführlich zurückkommen.

Als ein häufiger Befund ist bei den verschiedensten Formen der Muskelatrophie die Kernvermehrung, die sogenannte »atrophische Kernwucherung«, zu erwähnen. Dieselbe kann zuweilen so intensiv sein, dass sie im mikroskopischen Bilde einen entzündlichen Process vortäuscht. Sie findet sich nicht nur in den stark atrophirten Muskelfasern, sondern auch in solchen, deren Breite sich noch innerhalb normaler Grenzen bewegt; allerdings ist sie in den ersteren zumeist stärker ausgebildet. Die vermehrten Kerne stehen entweder einzeln oder sie sind zu oft langen, in der Längsachse des Muskels verlaufenden Reihen angeordnet; manchmal confluiren sie auch streckenweise zu stäbchenförmigen Gebilden oder bilden zusammenhängende Kernbänder (Loewenthal); in anderen Fällen wieder, z. B. bei der Atrophie nach Nervendurchschneidung, stehen die Kerne einzeln und sind durch Quellung rundlich oval geworden (Ricker und Ellenbeck). Loewenthal beschreibt neben den de norma vorkommenden stäbchenförmigen, sich mit Hämatoxylin gleichmässig färbenden und den grossen, runden, bläschenförmigen, ein deutliches Chromatingerüst zeigenden Kernen noch zwei vorwiegend pathologische Kernformen: helle, stäbchenförmige mit Chromatingerüst, ein bis zwei Kernkörperchen enthaltend, und kleine, runde, mit Hämatoxylin sich sehr intensiv und gleichmässig färbende Kerne. Fast immer sind es die dicht unter dem Sarkolemm gelegenen Kerne, welche diese Veränderungen zeigen; nur selten trifft man im Gegensatze zu den entzündlichen Processen central gelegene Kerne (Binnenkerne) an. Häufig enthalten die Muskelfasern an ihrer Oberfläche mehrere parallel verlaufende Kernreihen, wodurch sie am Querschnitte wie von einem Kernring eingeschlossen erscheinen.

Mit dem fortschreitenden Schwunde der Muskelsubstanz nehmen die Kernreihen relativ zu und man beobachtet als höchsten Grad der Atrophie ganze Bündel parallel verlaufender Kernzeilen — Residuen vollständig zu Grunde gegangener Muskelfasern, die zwischen Gruppen noch mehr oder weniger gut erhaltener Muskelfasern liegen. In anderen Fällen finden sich verschieden grosse Gruppen und Haufen von Kernen zwischen noch erhaltenen Muskelfasern eingestreut.

Nicht selten wird auch das von Askanazy in der atrophischen Musculatur bei Morbus Basedowi gesehene und neuerdings von Kottmann bei verschiedenen Muskelatrophien beschriebene Zusammenfliessen der Kerne mit Ausbildung von Kernfäden, Netzen und Platten beobachtet (siehe Fig. 67).

Die Gründe für das Auftreten der Kernwucherung sind uns bisher noch unklar. Wir wissen nicht, warum dieselbe bei einzelnen Formen von Muskelatrophie stark hervortritt und bei anderen fehlt. Nach meinen Beobachtungen ist sie ziemlich regelmässig vorhanden und auch am stärksten ausgeprägt bei allen jenen Formen ausgebreiteter Atrophie, bei welchen neben der allgemeinen Ernährungsstörung noch die schädliche Wirkung von Toxinen in Frage kommt, auch bei jenen localisirten Formen, bei welchen entzündliche Processe mit im Spiele sind.

Eine Zusammenfassung der vorstehenden histologischen Bemerkungen ergibt ungefähr folgende Formen von Muskelatrophie: einfache, gleichmässige, ungleichmässige, numerische, Atrophie mit Kernwucherung, Atrophie mit entzündlichen Erscheinungen, degenerative Atrophie, Folgezustände der degenerativen, *a)* mit Bindegewebsbildung, *b)* mit Fettgewebsbildung, Dystrophie (Pseudohypertrophie).

Alle diese Formen können neben einander oder (bei fortschreitender Atrophie) nach einander bei den verschiedenen Arten der Atrophie vorkommen. Keine derselben ist für eine bestimmte Krankheitsform charakteristisch, auch der Muskelbefund der Dystrophie nicht, so dass eine diagnostische Verwerthung der verschiedenen Atrophieformen nur in beschränktem Masse möglich ist.

Leider erhalten wir durch den histologischen Befund auch nicht den genügenden Aufschluss über den in vivo ablaufenden Krankheitsprocess, weil derselbe nur das letzte Bild des in verschiedenen Stadien durch den Tod unterbrochenen Processes der Atrophie zeigt, das überdies noch durch die letzte (den Tod herbeiführende) Krankheit modificirt wird.

Verhalten der neuromusculären Bündel bei der Muskelatrophie.

Als ein bei verschiedenen Atrophien auffallend häufiger Befund ist das Vorkommen neuromusculärer Bündel zu erwähnen.

Diese Gebilde waren den Physiologen und Histologen schon in den Sechziger-Jahren durch v. Kölliker und Kühne bekannt. Sie stellen, wie wir jetzt wissen und Roth bereits im Jahre 1880 ausgesprochen hat, einen normalen Muskelbestandtheil bei allen höheren Wirbelthieren dar. Die allgemeine Aufmerksamkeit jedoch wurde auf sie erst durch die Befunde in atrophischen Muskeln der Phthisiker und bei der multiplen Neuritis gelenkt, welche von E. Fränkel (1878) und Millbacher sowie später von Eichhorst beschrieben worden sind; die pathologische Bedeutung, welche die letzterwähnten Autoren den neuromusculären Bündeln zusprachen, konnte allerdings nicht bestätigt werden.

Der Grund für ihr relativ vermehrtes Vorkommen in atrophischen Muskeln ist nicht in pathologischen Verhältnissen, sondern im Gegen-

theil in ihrer Widerstandsfähigkeit gegen die zur Muskelatrophie führenden Schädlichkeiten, zu suchen.

Die neuromusculären Bündel, auch Muskelknospen (Kölliker), Muskelspindeln (Kühne, Felix), umschnürte Bündel (Fränkel, Millbacher), neuromusculäre Stämmchen (Roth) benannt, liegen zwischen oder in der Mitte von secundären Bündeln des Muskels und stellen lange Spindeln dar. Dieselben enthalten sehr schmale Muskelfasern (Weismann'sche Fasern), Nervenbündel uud Gefässe, die von einer lamellösen Bindegewebshülle eingeschlossen sind. Die Grösse dieser Gebilde variirt in weiten Grenzen; ihre Länge wird mit 2—10 *mm*, ihre Breite (an der spindelförmigen Erweiterung) mit 80—250 μ angegeben. Der Querschnitt der Bindegewebshülle ist gewöhnlich kreisrund. Der Binnenraum ist an den weitesten Stellen mit Lymphe erfüllt, zuweilen auch durch Septa in unregelmässige kleinere Räume getheilt, in welchen die Muskel- und Nervenbündel sowie die Gefässe verlaufen.

Die Muskelfasern der Bündel sind verschieden zahlreich (3—20). Es sind ausschliesslich dünne Fasern im Mittel von 12—15 μ. Dieselben sind im Embryo den übrigen Muskelfasern gleich (Christomanos und Strössner), nehmen aber an deren physiologischer Verbreiterung im späteren Leben nicht theil. Sie haben eine deutliche, zumeist sehr breite Querstreifung und central gelegene Kerne und färben sich intensiver als die anderen Muskelfasern. In der Gegend der spindelförmigen Anschwellung fehlt die Querstreifung und sind die Kerne zumeist in bedeutendem Grade vermehrt. Dies ist die Stelle der Nervenendigungen in diesen Muskelfasern.

In jede Muskelspindel tritt ein von einer dicken Henle'schen Scheide umgebenes Nervenbündel ein, das sich zwischen den Muskelfasern vertheilt und innerhalb derselben in der genannten kernreichen Zone endigt. Wie schon Bremer beobachtet hat, finden sich in den Spindeln zweierlei Nervenfasern, dicke und dünne. Die dünnen fand Kerschner in motorische Endplatten übergehen, die dicken nicht, weshalb er die letzteren als sensibel bezeichnete. Später wies Sherrington die sensible Natur der Mehrzahl der Nervenfasern der neuromusculären Bündel auf experimentellem Wege nach, was von verschiedenen Seiten bestätigt wurde (Cipollone, Onanoff). Ruffini unterscheidet verschiedenartige Nervenendigungen in den Muskelfasern der Spindeln: bandartige (spiralige oder ringförmige), blumenstraussartige und plattenartige.

Die Gefässe treten senkrecht zur Achse der Muskelspindel durch die Hüllen hindurch in das Innere, wo sie sich verzweigen (Christomanos und Strössner).

Bezüglich des Reichthums an neuromusculären Bündeln verhalten sich die verschiedenen Muskeln verschieden. Am häufigsten wurden solche

Bündel in den kleinen Muskeln der Hand und des Fusses (Onanoff, Langhans) gefunden. Pilliet nennt als ihren hauptsächlichsten Sitz die Aponeurosen. Interessant ist ihr Fehlen in den Augenmuskeln, den mimischen Muskeln des Gesichtes, der Zunge und dem Larynx. Auch das Zwerchfell wird gewöhnlich zu denjenigen Muskeln gerechnet, in denen diese Gebilde fehlen sollen, doch kenne ich Befunde von typischen Muskelspindeln in demselben.

Nach den Anschauungen der meisten neueren Autoren ist die Muskelspindel ein sensibles Endorgan und bildet sie sowohl in ihrer Zusammensetzung wie in ihrer muthmasslichen Function ein Analogon zur Golgi'schen Sehnenspindel. So lange man ihren Nervenapparat nicht kannte, fasste man sie als ein mit der physiologischen Regeneration im Zusammenhange stehendes Entwicklungsstadium des Muskels auf (v. Kölliker, Bremer, Felix, v. Franqué u. A.), oder als pathologischen Befund (Fränkel, Millbacher, Eichhorst). Sherrington erachtet sie als wichtig für das Zustandekommen des Muskelsehnenreflexes. Kerschner bringt die neuromusculären Bündel in Beziehung zu dem Muskelsinn.

Seither werden sie von den verschiedenen Autoren für verschiedene Qualitäten des Muskelsinnes in Anspruch genommen: für den Coordinationssinn von Ruffini, für den Kraftsinn von Cipollone und von Baum. Kerschner stellt sich die Function der Muskelspindel nach Art eines Rheoskops vor, indem sie die Schwankungen des Actionsstromes des Muskels, der mit dem Muskelsinn in inniger Beziehung steht, anzeigen solle.

Der Function der neuromusculären Bündel entspricht auch deren Verhalten bei den verschiedenen Formen der Muskelatrophie. Wie schon erwähnt, bleiben sie bei denselben vollständig oder theilweise so auffällig erhalten, dass sie z. B. bei der multiplen Neuritis für einen charakteristischen pathologischen Befund angesehen werden konnten (Eichhorst). Normales Verhalten derselben (namentlich bezüglich ihrer Muskelfasern wird verschiedentlich mitgetheilt. So bei Poliomyelitis (Eisenlohr, Batten, Blocq und Marinesco), bei Bulbärparalyse und bei Myelitis transversa (Forster), bei chronischer Myelitis (Babinski), bei amyotrophischer Lateralsklerose (Pilcz, Spiller), bei combinirter systematischer Erkrankung des Rückenmarkes, in der Handmusculatur (Braun, Dinkler), bei der Neuritis alcoholica (Eichhorst, Siemerling, Batten), bei Bleilähmung (Laslett und Warrington).

Dagegen fand Batten bei Tabes dorsalis fettige Degeneration im Centrum der Muskelfasern der Spindel, Onanoff bei amyotrophischer Lateralsklerose und Syringomyelie Atrophie der Muskelfasern; J. Hoffmann erwähnt, dass bei einem Falle hereditärer progressiver spinaler

Muskelatrophie im Kindesalter die Muskelspindeln nicht verschont blieben; Gudden beschreibt bei Phosphorvergiftung fettige Degeneration der Muskelfasern; Langhans Veränderung der Spindeln bei Cachexia thyreopriva und bei Cretinen in der Form von Aufblätterung der Scheiden- und Bindegewebsvermehrung in der Mitte der Spindel; Hornstein in einem Falle von halbseitigem Riesenwuchs Vergrösserung der neuromusculären Bündel; Askanazy in lipomatös erkrankten Muskeln bei Morb. Basedowii Atrophie und Vacuolisirung der Muskelfasern in den Spindeln neben stellenweiser Kernvermehrung.

Auf die Veränderungen der Spindelnervenfasern, namentlich ihrer Endigungen, wurde in pathologischen Fällen nicht überall geachtet. Solche Veränderungen dürften sich, entsprechend den Befunden bei der Nervendurchschneidung, auch bei neuritischen Processen nachweisen lassen, wie dies Siemerling in einem Falle beschreibt. Bei der Nervendurchschneidung degeneriren nämlich die entsprechenden (motorischen oder sensiblen) Nerven, wogegen die Muskelfasern intact bleiben (Horsley, Sherrington, Batten, Cipollone, Onanoff).

Bei den primären Muskelatrophien, namentlich bei der Dystrophia muscularis progressiva, wird der Befund normaler neuromusculärer Bündel hervorgehoben (Forster, Batten, Westphal, Spiller, Friedel Pick); nur Grünbaum fand in einem Falle von Pseudohypertrophie Atrophie einzelner Spindeln und konnte im M. gastrocnemicus überhaupt keine Spindeln auffinden. Möglich, dass eine genaue Untersuchung der Muskelspindeln in weiteren Fällen eine Differenz zwischen primären und secundären Muskelatrophien ergibt.

An der Activitätshypertrophie nehmen die neuromusculären Bündel nicht theil (Morpurgo).

Ich selbst fand normale neuromusculäre Bündel bei allen Atrophieformen, namentlich bei den schweren Atrophien in Folge von Trichinose (Fall 3, S. 344) und Echinococcus (S. 356), bei multipler Neuritis, dann bei der arthrogenen Muskelatrophie (siehe Fig. 66 auf S. 530), in atrophischen Amputationsstümpfen und bei der cerebralen Atrophie. Im Fall 6, S. 530, beobachtete ich mitten im Bindegewebe einer vollständig zu Grunde gegangenen Muskelpartie ein vollständig erhaltenes neuromusculäres Bündel.

Specielle Formen der Muskelatrophie.

Eintheilung.

Die Classificirung der verschiedenen Formen der Muskelatrophie bietet nicht geringe Schwierigkeiten. Namentlich ist eine solche nach klinischen oder histologischen Merkmalen kaum durchführbar, da die

Atrophien weder durch die klinischen Symptome noch durch die anatomischen Befunde genügend charakterisirt sind und ausserdem mannigfache Uebergänge in einander und Combinationen zeigen. Ebenso schwer ist die Eintheilung nach allgemeinen ätiologischen Principien, wie aus den angeführten allgemeinen Bemerkungen hervorgeht. Ich halte daher, da sich der grösste Theil der Muskelatrophien im Anschluss an andere Erkrankungen entwickelt, die Eintheilung nach diesen primären Krankheiten für die zweckmässigste und am wenigsten präjudicirende. Dieselbe kommt auch einer solchen vom eigentlichen ätiologischen Standpunkte aus am nächsten.

Die Gruppe der Muskelatrophien würde somit zerfallen in Atrophien bei Allgemeinerkrankungen acuten und chronischen Verlaufs, in solche bei Localerkrankungen, die den Muskel direct oder indirect in Mitleidenschaft gezogen haben (Muskelatrophie bei Gelenk-, Knochen- und Sehnenerkrankungen), und in Atrophien bei Krankheiten des centralen und peripheren Nervensystems; endlich in mehr oder weniger selbstständige Formen, die progressiven Muskelatrophien mit oder ohne Betheiligung des Nervensystems.

1. Muskelatrophie im Gefolge von Allgemeinerkrankungen verschiedener Art.

Vorkommen und Aetiologie.

Die häufigsten Fälle der Muskelatrophie sind secundäre, und zwar diffuse, über den grössten Theil der Skeletmusculatur ausgebreitete Formen. Dieselben sind trotz ihrer Häufigkeit bisher nur wenig studirt und namentlich in der letzten Zeit gegenüber den nervösen Erkrankungen stark vernachlässigt worden.

Wegen der Regelmässigkeit ihres Auftretens bildet diese Muskelatrophie einen wesentlichen Theil der Krankheitsbilder einer grossen Reihe von Allgemeinerkrankungen, deren ganze Fülle aufzuzählen hier nicht am Platze wäre. Ihre Hauptgruppen sind:

1. Acute und subacute, mit Fieber einhergehende Krankheiten, z. B. Typhus abdominalis, septisch-pyämische Erkrankungen, Cholera u. dgl. (Gubler), ausgenommen die mit ausgesprochener Neuritis verlaufenden Krankheiten, wie z. B. Diphtheritis. In diese Gruppe gehören die späteren Stadien der von Hayem als »Myosites symptomatiques« beschriebenen Muskelaffectionen, ferner alle jene Erkrankungen, die mit Entzündungserscheinungen in der Musculatur verbunden sind: sämmtliche Formen der Myositis, die Trichinose.

2. Chronisch-fieberhafte Erkrankungen: Malaria, namentlich die Tuberculose in allen ihren Localisationsformen.

Bei der Lungentuberculose kann die Muskelatrophie schon in den allerfrühesten Stadien einsetzen; regionäre Atrophie in der Thorax- und Scapularmusculatur wurde sogar als diagnostisch verwerthbares Frühsymptom der Tuberculose beschrieben (Carcassonne, Glin, Boix). Aehnliche Atrophien der Thoraxmusculatur wurden auch bei Pleuritikern mitgetheilt (Bernard, Desplats u. A.). Allgemein bekannt sind ferner die schweren Abmagerungen der Phthisiker in den späteren Stadien der Erkrankung. Dabei schwindet oft die Musculatur bis auf minimale Reste.

3. Inanitionszustände und chronische, zu Kachexie führende Krankheiten. Hieher gehören die Altersinvolution der Musculatur, dann die mit ungenügender Nahrungszufuhr oder mit mangelhafter Assimilation einhergehenden Krankheiten, z. B. Erkrankungen des Digestionstractus und zu Dyskrasien führende Leiden, z. B. maligne Neoplasmen.

4. Können verschiedene Vergiftungen diffuse Muskelatrophien hervorrufen: so Kohlenoxyd (Bregmann und Gruzewski, v. Sölder) und Blei in einzelnen selteneren Formen (Friedländer, Zunker, Schultze), in welchen die Muskelaffection entweder ohne Erkrankung des Nervensystems oder in einem derselben coordinirten Verhältniss auftritt.

Ich kenne einen Fall von rasch einsetzender, hochgradiger Muskelatrophie, der höchst wahrscheinlich durch Vergiftung mit Canalgasen hervorgerufen wurde (siehe S. 505).

5. Gibt es Erkrankungen mit schweren Allgemeinsymptomen (wahrscheinlich Autointoxicationen), die mit uns grossentheils noch unbekannten schweren Stoffwechselstörungen einhergehen und dabei zu hochgradiger allgemeiner Muskelatrophie führen können. Es finden sich einzelne derartige Fälle in der Literatur, die unter dem Bilde einer sehr acuten, anscheinend primären Muskelatrophie verliefen: die interessantesten sind die von Greenhow (wahrscheinlich hiehergehörig), dann von Debove und von Desnos, Joffroy und Pinard beschriebenen (letzterer bei unstillbarem Erbrechen einer Schwangeren). Auch bei Thieren kommen solche Atrophien vor; so fand Fröhner bei einem Vollblutpferde eine acute Muskeldegeneration der Rücken- und Kruppenmusculatur im Anschlusse an das Abwerfen. Ferner dürften noch verschiedene Formen diffuser Muskelatrophie, deren Aetiologie derzeit noch nicht bestimmbar ist, zu dieser Gruppe zu rechnen sein; so die Atrophien bei Pellagra, bei Cachexia thyreopriva, die Atrophien in einzelnen Fällen von Rachitis, auch bei Morb. Basedowi (Askanazy).

Vom streng ätiologischen Standpunkte aus gesehen, sind alle diese Atrophien sehr complicirter Natur, da zu deren Bildung immer eine ganze Reihe ursächlicher Momente zusammenwirkt.

Als die wichtigsten die Musculatur schädigenden Zustände sind hier anzuführen: Ungenügende Ernährung des Muskels, Zerstörung der Muskelsubstanz (namentlich des Sarkoplasmas) durch Toxinwirkung, nicht selten übermässige Arbeitsleistung bei ungenügend ernährter oder bereits atrophirender Musculatur. In den späteren Stadien der angeführten Erkrankungen tritt noch das wichtige Moment der Inactivität in Folge der Bettruhe hinzu.

Es ist bisher noch eine offene Frage, inwieweit bei diesen Formen der Muskelatrophie auch die Erkrankung peripherer Nerven mit im Spiele ist; dabei würde es sich nicht um ausgesprochene Neuritiden handeln, sondern blos um Erkrankung der Muskelästchen oder der Endausbreitungen der Nerven im Muskel, welche zwar der Muskelerkrankung ätiologisch coordinirt wären, aber ihrerseits doch zur Steigerung der Atrophie beitragen könnten.

Klinische Symptome und Verlauf.

Die oben erwähnten Krankheitsformen weisen, so verschiedenartiger Natur sie auch sein mögen, bezüglich des Auftretens der sie begleitenden Muskelatrophie keine besonderen Differenzen auf; auch sind diese secundären Muskelatrophien einander in ihren klinischen Symptomen sehr ähnlich und zeigen im Allgemeinen das bereits beschriebene typische Krankheitsbild, das nur wenig durch die jeweilige Primärerkrankung modificirt wird.

Rapid einsetzende Muskelatrophien kündigen sich häufig schon frühzeitig durch Atonie und motorische Schwäche des atrophirenden Muskels an und sind nicht selten von leichter Myalgie oder Druckschmerzhaftigkeit begleitet, so namentlich bei den degenerativen Formen.

Langsam verlaufende Atrophien sind dagegen zumeist vollkommen empfindungslos und werden erst durch den sichtbaren Muskelschwund und die Functionsstörung bemerkbar, z. B. beim Marasmus senilis.

Die Atrophie ergreift gewöhnlich die gesammte Skeletmusculatur in annähernd gleichem Grade; nur bei der Tuberculose werden im Frühstadium Prädilectionsstellen für den Muskelschwund (Schultergürtelmusculatur) beschrieben.

Der Grad der Atrophie ist sowohl von der Natur und Schwere des primären Leidens, als namentlich von der Dauer desselben abhängig; das Fortschreiten erfolgt je nach der Art der Grundkrankheit schubweise oder continuirlich. Bei jeder Besserung des Allgemeinbefindens kann bei jugendlichen Individuen die Musculatur wieder zunehmen.

Aus diesem allgemeinen Krankheitsbilde sondern sich nach den klinischen Symptomen drei Formen ab: 1. Die Atrophie beim Marasmus senilis, den verschiedenen Inanitionszuständen und den chronischen, zu Kachexie führenden Krankheiten. Diese Atrophie betrifft die gesammte Körpermusculatur (in dem bei der Inanition [siehe S. 482] beschriebenen Verhältnisse zu den übrigen Geweben) völlig gleichmässig, von unmerklichem Beginne in langsamer Zunahme bis zum Tode fortschreitend. Das Krankheitsbild ist durch die mangelnde Regeneration des Muskelgewebes charakterisirt. Dies zeigt sich namentlich in einzelnen Muskelgruppen, die durch relativ höhere Arbeitsleistung in Anspruch genommen werden (starke Atrophie der Rückenmusculatur bei Greisen durch Ueberanstrengung bei der Körperhaltung). Solche Muskel können zeitweise auch druckempfindlich sein, was sonst nicht zum Bilde dieser Atrophieform gehört.

2. Die Atrophie bei subacuten und chronischen fieberhaften Krankheiten, als deren Paradigma die Tuberculose anzusehen ist. Bei dieser Krankheitsform gehen Degenerationsprocesse neben einfacher Atrophie und bei jungen Individuen auch neben regeneratorischen Erscheinungen einher. Daher ist hier die Schwere der Atrophie in höherem Masse als bei der früheren Form von der Art und Toxicität der Grundkrankheit und von individuellen Verhältnissen abhängig und gestattet die Raschheit der Entwicklung und des Verlaufes der Atrophie einen Rückschluss auf die Schwere des Grundleidens. Den Degenerations- und Regenerationsprocessen entsprechend, ist bei dieser Krankheitsform auch die Myalgie ein häufiger Befund. Hochgradige Myalgien finden sich namentlich bei der Muskelatrophie nach Pneumonie, Influenza und puerperaler Sepsis; in diesen Fällen führen die regeneratorischen Vorgänge auch wirklich zur Restituirung des erkrankten Muskelgewebes, wogegen sie in anderen Fällen, z. B. bei der Tuberculose, entweder gar nicht zur Bildung functionsfähiger Muskelfasern führen oder die Atrophie nur für kurze Zeit verzögern.

3. Einen viel selbständigeren Charakter zeigen die Muskelatrophien nach Vergiftungen und Autointoxicationen, da die die Atrophie bedingende Allgemeinkrankheit gewöhnlich ohne besondere Localisation in irgend einem Organe vor sich geht und daher der Muskelschwund als einziges augenfälliges Symptom hervortritt. Dabei ist die Muskelatrophie gewöhnlich auch von Schmerzen begleitet, die wegen ihrer Intensität oft das Krankheitsbild beherrschen.

Die Erkrankung verläuft zumeist ähnlich einer acuten Infectionskrankheit mit mehr oder weniger hohem Fieber. Die Atrophie kann oft schon auffallend früh (im Falle Debove's bereits am dritten Tage) bemerkbar werden und sich rapid über die ganze Körpermusculatur aus-

breiten; ihr Verlauf ist gänzlich unbestimmbar. Anscheinend gleichartige Processe können einmal unter fortschreitender Atrophie zum Tode führen, ein anderes Mal nach einer raschen Wendung zum Besseren in relativ kurzer Zeit mit vollständiger Heilung enden. Ich theile einen Fall der letzteren Art in kurzem Auszuge mit.

Krankengeschichte.

Acute Muskelatrophie in Folge von Canalgasvergiftung. — Heilung.

Thomas L., 19 Jahre alt, Canalarbeiter, erkrankt am 15. October 1895 während der Arbeit im Canal plötzlich unter Kältegefühl, Erbrechen und Kopfschmerz und wird am 17. October in meine Abtheilung des Kaiser Franz Josef-Spitals aufgenommen.

Status praesens. Kräftiger Mann mit geringem Fettpolster und gut entwickelter, straffer Musculatur. Remittirendes Fieber bis 39·5, Puls 56, starker Kopfschmerz, Pupillendifferenz, Sensorium frei, leichte Nackenstarre, keine Hauthyperalgesie, keinerlei Motilitäts- oder Sensibilitätsstörungen, Patellarreflex normal. An den inneren Organen nichts Abnormes, nur leichte Milzvergrösserung; im Blute starke Leukocytose.

Letztere schwindet nach wenigen Tagen, während das Krankheitsbild unverändert bleibt und am 30. October noch durch starke reissende Schmerzen in der Lumbalgegend und in beiden Beinen complicirt wird. Die Wadenmusculatur ist sehr schlaff geworden, ist druckschmerzhaft und zeigt starke Steigerung der mechanischen Erregbarkeit. Kein Druckschmerz der Nervenstämme, keine Sensibilitätsstörung, keine Ataxie. Wegen heftiger Muskelschmerzen Morphininjectionen. Innere Organe frei. Kein Gesichtsödem.

2. November. Sehr heftige Muskelschmerzen in den Ober- und Unterschenkeln, die Musculatur ist stark atrophisch geworden, ist druckschmerzhaft, zeigt jedoch nirgends infiltrirte Stellen.

Weiteres rapides Fortschreiten der Muskelatrophie; innerhalb zehn Tagen hat der Waden- und Oberschenkelumfang um weitere je $2^1/_2$ cm abgenommen. Der Patellarreflex ist geschwunden. Fieber unverändert. Die Milz erreicht nicht den Rippenbogen. Muskelschmerz geringer.

Vom 10. November ab starke Schwäche der oberen Extremitäten, Tremor der Hände. Neuerliche Schmerzen in der Lenden- und Rückenmusculatur, die sich bis in den Nacken erstrecken. Schmerz beim tiefen Athmen. Lunge frei. Nachts Delirien, tagsüber ist Patient zeitweilig benommen.

12. November. Deutliche Atrophie der oberen Extremitäten. Die elektrische Erregbarkeit ist für den faradischen Strom herabgesetzt, für den galvanischen Strom sowohl bei directer als bei indirecter Reizung im Bereiche der oberen Extremitäten herabgesetzt, an den unteren vollkommen geschwunden. Keine Entartungsreaction, keine fibrillären Zuckungen. Nervenstämme nicht druckempfindlich.

Am 14. November wird neben fortschreitender Atrophie an den Beinen ein sehr starker Muskelschwund der Nates, der Lumbal- und der Rückenmusculatur constatirt. Die Beckenknochen treten skeletähnlich hervor.

Vom 17. November ab Entfieberung, allmäliges Verschwinden der Schmerzen und Wohlbefinden. Das Körpergewicht, das bis auf 40 kg herabgesunken war, nimmt nun constant zu und mit ihm der Umfang der Muscu-

latur. Auch der Druckschmerz schwindet allmälig, zuletzt in den Nackenmuskeln.

12. December. Nach den ersten Gehversuchen tritt in den Waden eine pralle Schwellung unter neuerlichem Schmerz auf. Später häufige Wadenkrämpfe. Beide Beschwerden verlieren sich vollständig. Am 8. Februar 1896 wird Patient vollkommen geheilt mit einem Körpergewicht von 58·5 kg entlassen. Der Umfang der Oberschenkel hat um 10, respective 11 cm, der der Waden um 8 cm, der der Oberarme um 4 cm zugenommen.

Histologische Befunde.

Bei den secundären Formen der Muskelatrophie findet sich theils einfacher, theils degenerativer Muskelschwund in verschiedenen Intensitätsgraden und mannigfachen Combinationen. Die einfache Atrophie ist vorwiegend bei den langsam verlaufenden Formen anzutreffen, wogegen die degenerative den rasch und mit schwereren Ernährungsstörungen verbundenen zugehört.

Nach Fraenkel werden die verschiedenen Skeletmuskel in ungleichem Grade befallen; er gibt folgende Reihenfolge an: 1. Oberschenkel, Zwerchfell, 2. Unterschenkel, 3. Rücken, 4. Bauch, 5. Daumenballen, 6. Masseter, 7. Brust und Hals, 8. Oberarm, Vorderarm und Augenmuskel.

Der atrophische Muskel erscheint im ersteren Falle makroskopisch ausser der Volumsverminderung, seiner Schlaffheit und einer blasseren Farbe in der Regel nicht wesentlich verändert. Seine Erkrankung wird erst bei der histologischen Untersuchung deutlicher.

Auch unter dem Mikroskope kann man in leichteren Fällen einfacher Atrophie glauben, einen gesunden Muskel vor sich zu haben, bis man die gleichmässige Abnahme der Faserbreite durch Messung festgestellt hat. Manchmal erscheinen die normalen Fasercaliber-Differenzen verringert, da gewöhnlich die breitesten Fasern in erster Linie der Atrophie anheimfallen; in anderen Fällen ist die Hauptmasse der Muskelfasern von schmalem Caliber, wogegen (genau umgekehrt wie im normalen Muskel) nur eine kleine Minderzahl normale Breite zeigt.

Die degenerative Atrophie gibt in ihren leichteren und mittleren Graden ein anderes Bild, das, wie es bereits Fraenkel beschreibt, gerade durch die Vielgestaltigkeit in der Grösse und Form der Faserquerschnitte charakterisirt ist. Neben und zwischen normal gebliebenen Muskelfaserquerschnitten finden sich Gruppen atrophischer, von denen einzelne bis zu den schmälsten Caliberweiten (6 und 4 μ) hinabreichen. Die meisten der grösseren unter ihnen sind vielgestaltig und haben Halbmond-, Bisquit-, Dreieckform oder sind flach gedrückt. Häufig ist ein Theil derselben in mässigem Grade fettig degenerirt, ohne Verlust der Querstreifung.

In Fällen mittleren und schwereren Grades genügt die Volumverminderung der einzelnen Fasern, die das Mikroskop zeigt, nicht mehr zur Erklärung der Atrophie. Schon im Jahre 1883 ist es Frankl und Freund aufgefallen, dass bei abgemagerten Individuen der Extensor hallucis longus in seiner Ansatzlinie am Wadenbein stellenweise Unterbrechungen zeigt, die von dem Ausfall ganzer Muskelbündel herrühren, deren Lücken durch lockeres Bindegewebe ersetzt sind. Das Gleiche gilt von anderen halbgefiederten Muskeln. Im Anschluss an diesen Befund haben die beiden Autoren durch Zählung und Messung atrophischer Muskeln festgestellt, dass die Volumabnahme des Muskels nicht durch die Verschmälerung der einzelnen Fasern allein erklärbar ist, sondern dass in allen von ihnen untersuchten Fällen eine bedeutende Verringerung der Fasernanzahl stattgefunden hatte. Dieser Faserverlust trifft nicht alle Bündel gleichmässig, sondern einzelne nur wenig, während andere vollständig ausfallen. Zumeist ist ein solcher Muskelbündelschwund über den ganzen Muskelkörper gleichmässig ausgebreitet, wobei im allgemeinen die äussere Form des Muskels gewahrt bleibt. Einzelne Male gehen aber auf diese Weise grössere Portionen eines Muskels verloren, namentlich die accessorischen Muskelbündel.

Die numerische Atrophie ist besonders den sehr chronischen, sich oft über Jahre erstreckenden Abmagerungen eigen, in welchen die erhalten gebliebenen Fasern häufig ausser einfacher Atrophie keinerlei Degenerationserscheinungen mehr zeigen. Trotzdem ist man berechtigt, bei denselben in früherer Zeit vorangegangene Degenerationsprocesse anzunehmen.

Nach meinen Zählungen bei atrophischen Sartorien von Menschen findet sich bei acuten Erkrankungen nur einfache Atrophie ohne Faserverlust; so z. B. bei einer Autointoxication die normale Faserzahl von 163.000; dagegen bei allen Formen mit längerem Bestande starke numerische Atrophie, so z. B. bei der Tuberculose eine Faserzahl von blos 115.000 bis 92.000.

Bei allen rasch verlaufenden schweren Processen (schweren Formen der Tuberculose, namentlich den mit Amyloiderkrankung einhergehenden) beobachtet man gewöhnlich neben bereits ausgebildeter Atrophie noch frische Degenerationszustände in verschiedenen Entwicklungsstadien: Fettkörncheneinlagerung, granuläre Degeneration mit Verlust der Querstreifung, vollständigen Uebergang des Muskelfaserinhaltes in eine granuläre, theilweise verfettete Masse, Resorption derselben mit Uebrigbleiben sehr schmaler Fasern mit blassem homogenem Protoplasma oder leerer Sarkolemmschläuche.

Zuweilen, aber weit seltener findet sich auch wachsartige Degeneration.

Diese Formen führen zu rapidem Muskelschwunde. Die degenerirten Fasern, welche häufig in kleinen Bündeln beisammen liegen, verlieren allmälig vollständig ihren musculären Charakter und bleiben als sehr kernreiche Bindegewebszüge zwischen den noch restirenden Bündeln mit relativ erhaltenen Fasern übrig, in welchen häufig eine mehr oder weniger starke Fetteinlagerung auftritt (siehe Fig. 70*b* auf S. 535).

In anderen Fällen (namentlich beim Marasmus bei Carcinomen) findet sich Pigmentatrophie. Hier sieht man es, trotzdem eine Fettdegeneration gewöhnlich vermisst wird, ebenfalls zu ganz exorbitanter Muskelzerstörung kommen. Die Muskelfasern werden erst trüb, verlieren ihre Querstreifung und verschmälern sich allmälig, indem das Protoplasma immer blässer wird, während sich an den Kernpolen reichliches Pigment ansammelt. Letzteres vermehrt sich bei fortschreitender Atrophie. Schliesslich bleiben schmale Sarbolemmschläuche übrig, welche kaum mehr so breit sind, dass sie die Kerne, deren Zwischenräume von Pigmentkörnchen erfüllt sind, einschliessen können, und auch diese gehen allmälig im Bindegewebe unter.

In ein und demselben Muskel finden sich gewöhnlich die verschiedensten Stadien dieser Atrophie nebeneinander.

Muskelatrophie bei Gelenkaffectionen. — Arthrogene Muskelatrophie.

Historisches.

Die Kenntniss von Muskelatrophien bei Gelenktraumen und veralteten Luxationen reicht, wie angegeben wird, bis zu Hippokrates zurück. Trotzdem datiren genauere Beobachtungen über diese interessante und bis heute noch nicht vollständig aufgeklärte Erkrankungsform der Musculatur erst aus dem Anfange des vorigen Jahrhunderts und wurde ihre Wichtigkeit erst in neuerer Zeit entsprechend gewürdigt. J. Hunter war der Erste, der sich mit dieser Form von Muskelatrophie eingehender beschäftigte; er war es auch, der die Frage nach ihrer Aetiologie aufrollte, indem er die vorher allgemein acceptirte Inactivitätstheorie durch eine neue ersetzte: die Theorie der Muskelatrophie »from sympathy«. Nachher beschrieben Nélaton im Jahre 1835, Bonnet, Malgaigne, Roux im Jahre 1845 Muskelatrophien bei verschiedenen Gelenkaffectionen, Trastour und Charcot im Jahre 1853 solche bei der Gicht.

Vom anatomischen Standpunkte aus bespricht sie Cruveilhier (1856); er reiht sie wieder unter die durch Inactivität entstandenen Muskelatrophien ein.

Im Jahre 1860 schildert Brown-Séquard diese Muskelatrophien und erklärt sie durch Reflexwirkung auf die Vasomotoren. Ollivier be-

schreibt sie im Jahre 1869 sowohl bei den chirurgischen als bei den medicinischen Formen von Gelenkerkrankungen. Lefort theilt in der Société de Chir. 1872 deren Heilung durch den constanten Strom mit. Nachdem im Jahre 1873 noch Sabourin für die Entstehung der Muskelatrophie durch eine vom erkrankten Gelenke fortgeleitete Myositis und Neuritis eingetreten ist, wenden sich die französischen Autoren fast insgesammt der Reflextheorie zu.

Als führend in dieser Frage sind aus jener Zeit die Arbeiten von Paget (1875) und von Vulpian, ferner von Lefort und dessen Schülern Valtat und Darde (1877) zu nennen — Arbeiten die durch zahlreiche weitere Mittheilungen gestützt werden (Berquiem, Urdy, Bocquet, Desplats, Picqué, Christin). Im Jahre 1880 macht Debove auf die Ungleichmässigkeit der arthrogenen Muskelatrophie aufmerksam, die nur gewisse Muskelgruppen, selbst nur einzelne Muskelbündel, befällt. Descosse, Dubrueil, Combescure schildern neben der Muskelatrophie sensorische und trophische Störungen der Haut, Vulpian trophische Störungen allein; Andere ergänzen das klinische Bild (Vignes [1880], Guyon und Fére, Guichard), oder besprechen die Theorie (Bouloumié 1881).

Allgemein bekannt wurde die Lehre von der arthrogenen Muskelatrophie und die bereits auf experimentellem Wege erwiesene Reflextheorie durch die Vorlesungen Charcot's (1882).

Die experimentelle Erzeugung arthritischer Muskelatrophien war bereits im Jahre 1877 von Valtat auf eine Anregung Le Fort's hin durch Injection reizender Substanzen in das Kniegelenk ausgeführt worden; diese Versuche wurden von Raymond und Deroche im Jahre 1890 durch den Nachweis ergänzt, dass die Atrophie bei Zerstörung des Reflexbogens nach Durchschneidung der hinteren Wurzeln ausbleibt.

Erst spät nahm man auch in Deutschland zu dieser Frage Stellung. Im Jahre 1887 bespricht Kast auf Grund eines histologischen Befundes die acute einfache Muskelatrophie bei traumatischen und experimentellen Gelenkentzündungen; er hält es für wahrscheinlich, dass vasomotorische Einflüsse mit im Spiele seien. Eine Arbeit von Strasser aus dem Jahre 1883, in welcher er über Inactivitätsatrophie bei Ankylosen spricht und die Unterschätzung des functionellen Einflusses auf die Musculatur durch die Anhänger der Reflextheorie hervorhebt, ist unbeachtet geblieben.

Im Jahre 1888 wendet sich Strümpell gegen die Charcot'sche Reflextheorie und schreibt die Muskelatrophie einer sich vom Gelenke aus auf den Muskel fortpflanzenden Entzündung zu. Dem gegenüber veröffentlicht Klippel im selben Jahre Veränderungen in den Vorderhornganglienzellen, welche von Einigen als Stütze für die Reflextheorie

angesehen wurden. Diese Befunde dürfen ebensowenig verallgemeinert werden wie die Strümpell's.

Aus der nächsten Zeit stammen mehrere Mittheilungen über hochgradige Muskelatrophie im Anschlusse an gonorrhoische Gelenkentzündung (Dercum, Fournier, Raymond, Amaral).

Im Jahre 1891 wiederholen Duplay und Cazin die Experimente Valtat's mit gleichem Resultate und bestätigen den Befund einfacher Atrophie im Muskel ohne entzündliche Erscheinungen, sowie das Fehlen einer Erkrankung des Rückenmarkes oder der peripheren Nerven, speciell der Muskelnerven.

Darkschewitsch unterscheidet zwei Arten von arthrogener Muskelatrophie; eine einfache und eine degenerative Form, deren erstere sich durch das Fehlen sowohl von Veränderungen in der elektrischen Erregbarkeit der erkrankten Musculatur als jeglicher Erkrankung des Centralnervensystems, die zweite durch Entartungsreaction und degenerative Veränderungen im Rückenmarke sowie in den peripheren Nerven kennzeichnet.

Im Jahre 1892 wiederholt Hoffa die Experimente der französischen Autoren, deren Befunde er vollkommen bestätigt. Auf Grund dieser Versuche hält er die Paget-Vulpian'sche Reflextheorie für zweifellos erwiesen und rechnet die arthrogene Muskelatrophie dem Gebiete der Trophoneurosen zu.

Spätere Arbeiten fügen weitere Beobachtungen bei Gelenkerkrankungen sowohl traumatischer als entzündlicher Natur, die als Reflexatrophien aufgefasst werden, hinzu. Von Beobachtern traumatischer Erkrankungen sind zu erwähnen: Heidenhain, Huguet (1894), Blasius, Hasebrock (1895), Bahr, Verhoogen (1896). Charcot (1893) beschreibt auch einen Fall traumatischer abarticulärer Reflexatrophie der Musculatur. Mittheilungen über chronischen Gelenkrheumatismus erschienen von Janssen (1894) über Arthritis deformans, von Curschmann (1895). Plicqué (1894) bespricht die Präventivbehandlung der arthrogenen Muskelatrophie.

Im Jahre 1897 wendet sich noch einmal Sulzer gegen die bisher allgemein anerkannte Reflextheorie. Er erklärt seine Fälle (Ankylosen und Gelenkentzündungen ohne Ankylose) ausschliesslich durch Inactivität.

Im Rahmen der Reflextheorie werden in letzter Zeit neue Gesichtspunkte geltend gemacht. So betont Caspari (1897) für ein wichtigeres Symptom als die Atrophie selbst die extreme Schlaffheit der erkrankten Musculatur, welche er als Muskelcollaps bezeichnet. Clinch (1898) will statt der Bezeichnung arthrogene Muskelatrophie den Ausdruck »Dystrophie« einführen, weil ausser der Musculatur auch Haut und Knochen von dem

gleichen Process befallen werden, ebenso Jamart. Schlesinger (1898) beobachtet bei intermittirendem Hydarthros auch intermittirende Muskelatrophie.

Achard und Levi (1898) finden neuerdings die Reflextheorie ungenügend zur Erklärung ihres Falles, welcher Atrophie der Vorderhornganglienzellen aufgewiesen hat.

Gauthier (1899) sucht die arthrogene Muskelatrophie auf eine locale Ursache, auf Störungen der synovialen Secretion, zurückzuführen. Für das lebhafte Interesse, das man heute noch der arthrogenen Muskelatrophie entgegenbringt, zeugen die neuen experimentellen Untersuchungen von Mignot und Mally (1900) mit genauen Rückenmarkbefunden.

Vorkommen.

Im Gefolge der verschiedensten Gelenkerkrankungen sieht man zumeist in ganz bestimmten Muskelgruppen mehr oder weniger ausgeprägte Muskelatrophien auftreten. Sie bilden einen so häufigen Befund, dass sie mit Recht als ein wesentliches Symptom der betreffenden Gelenkerkrankung angesehen werden. Ihr unter Umständen regelmässiges Auftreten wurde auch durch vielfache Thierversuche erwiesen.

Diese arthrogenen Muskelatrophien scheiden sich ihrem Vorkommen nach in zwei Gruppen, je nachdem sie sich an Gelenktraumen anschliessen (hieher gehören auch die experimentell erzeugten Formen) oder sich während des Verlaufes von Gelenkentzündungen ausbilden.

1. Traumatische Formen. Jede Gelenkverletzung kann zu Muskelatrophie führen, doch ist der Grad der letzteren sehr verschieden. Am stärksten fallen die Atrophien bei Erkrankung wichtiger Gelenke auf, so besonders am Knie-, Hüft- und Schultergelenk und an den Finger- und Handgelenken. Die Mehrzahl der publicirten Fälle betrifft die diesen Gelenken zugehörige Musculatur, vor Allem den M. quadriceps bei Erkrankung des Kniegelenkes. Die Muskelatrophien in der Umgebung anderer Gelenke werden wegen der geringeren Bedeutung der letzteren, bei kleinen Gelenken auch wegen der Geringfügigkeit der durch sie hervorgerufenen Volumdifferenz häufig übersehen.

Gewöhnlich sind es die schwereren Gelenkverletzungen, welche zu Muskelatrophie führen; so die Patellarfractur, Luxationen (besonders im Schultergelenke), Blutergüsse in die Gelenkhöhle — Erkrankungen, welche entweder von bedeutender Functionseinschränkung begleitet sind oder aus therapeutischen Gründen eine Immobilisation durch Verbände erfordern, oder endlich trotz eines geringen Grades der Functionsstörung durch eine längere Dauer ihres Bestehens schädigend auf die Musculatur einwirken.

Mitunter können aber auch ganz geringfügige Verletzungen eines Gelenkes, z. B. in Folge eines Schlages oder Falles auf das Knie, den Anstoss zur Ausbildung einer ganz erheblichen Muskelatrophie geben, ohne dass irgendwie das Moment der Inactivität in Betracht käme. Charcot beschreibt einen solchen Fall von Atrophie des Muscul. quadriceps nach blossem Anschlagen des Knies beim Ueberschreiten eines auf dem Boden liegenden Baumstammes. Aehnliche Fälle sind nicht selten (siehe meine Beobachtung 2, S. 524). Auch bei Gelenkerkrankungen, die durch ein indirectes Trauma erzeugt wurden — z. B. im Schultergelenke nach einem Falle auf den Ellbogen oder bei gestrecktem Arme auf die Hand — kann es zu Atrophien im Schultergürtel kommen (Panas, Valtat, Obs. VI).

Interessant ist das Vorkommen ganz gleichartiger Muskelatrophien bei Traumen von Körperstellen, durch welche die Gelenke überhaupt nicht mitbetroffen wurden. Lücke hat schon 1882 solche Fälle mitgetheilt, Charcot benennt sie abarticuläre Muskelatrophien.

Wie schon in der historischen Uebersicht mitgetheilt, kann die arthrogene Muskelatrophie auch experimentell durch künstliche Erzeugung einer Gelenkentzündung hervorgerufen werden. Seit Valtat (1877) wurden diese Experimente in vielen Versuchsreihen bei Hunden und Kaninchen mit gleichem Erfolge wiederholt. Gerade unter diesen künstlich geschaffenen Bedingungen scheint die Muskelatrophie am constantesten aufzutreten; denn die Experimentatoren erwähnen keine negativen Fälle, während bei allen anderen Traumen auch Fälle berichtet werden, bei denen die Muskelatrophie ausblieb.

2. Entzündliche Formen. Bei allen Gelenkentzündungen können Muskelatrophien auftreten; am seltensten sieht man sie jedoch bei dem typischen acuten Gelenkrheumatismus.

Senator beschreibt als Nachkrankheiten der Polyarthritis rheumatica acuta in drei Fällen Schwäche der Extensoren der Oberschenkel; er gibt aber nicht an, ob der Muskel dabei atrophisch gewesen. Sabourin, Petrone, Strümpell, Hagen beschreiben Muskelatrophien bei recidivirenden Formen des acuten Gelenkrheumatismus mit mehr ausgesprochener, entzündlich schmerzhafter Schwellung der Musculatur, welche Schwellung später in Atrophie überging. Wegen dieser entzündlichen Erscheinungen dürften die erwähnten Fälle nicht in die Gruppe der einfachen Muskelatrophie arthrogenen Ursprunges, sondern unter die Myositis rheumatica (siehe S. 179) einzureihen sein und ist die dabei auftretende Muskelatrophie als Folgeerscheinung der Myositis anzusehen. In gleicher Weise gilt dies für einen Theil der gonorrhoischen Gelenkerkrankungen, welche durch ihre intensiven und hartnäckigen Muskelatrophien gefürchtet ist. Fälle dieser Art wurden mitgetheilt von

Vidy, Urdy, Dercum, Fournier, Amaral, Raymond, Eulenburg und Anderen. Doch sieht man im Verlaufe acuter Gelenkentzündungen sowie der gonorrhoischen Gelenkerkrankungen nicht selten auch ohne jede nachweisbare Myositis schwere Atrophieformen auftreten, welche ganz dem Bilde der arthrogenen Muskelatrophie entsprechen — in Fällen, in welchen schon die weite Entfernung vom erkrankten Gelenke und der Mangel jeglicher entzündlicher Erscheinung in den atrophischen Muskeln ein Uebergreifen des Entzündungsprocesses ausgeschlossen erscheinen lassen (Amaral, siehe auch meine Beobachtung I).

Unter den Muskelatrophien bei chronischen Gelenkentzündungen sind die periarticulären bei der Gicht am längsten bekannt (Trastour, Charcot, Vignes, Bouloumié). Auch beim chronischen Gelenkrheumatismus bilden die Muskelatrophien einen constanten Befund, der schon von Struthers, Plaisance Vergely, Révillaut, Debove, Charcot, Duchenne und vielen Anderen, in neuer Zeit wieder von Janssen beschrieben wird. Bei der Arthritis deformans wird derselbe von Garrod und Curschmann geschildert.

Ferner finden sich oft starke Muskelatrophien bei allen chronischen tuberculösen und syphilitischen Gelenkerkrankungen.

Schwerste Formen, die bis zum vollständigen degenerativen Muskelschwund führen können, treten bei Ankylosen an jenen Muskeln auf, welche durch die Gelenkerkrankung vollständig ausser Function gesetzt worden sind (Strasser, Sulzer). Hochgradige Muskeldestructionen kommen auch bei solchen Ankylosen zur Entwicklung, die der Folgezustand einer langdauernden entzündlichen Gelenkaffection sind, so namentlich bei der fungösen Gelenkentzündung.

Was die Häufigkeit der Atrophien in den einzelnen Körpertheilen anbelangt, so steht das Kniegelenk mit der Atrophie des Quadriceps obenan. Von mehr als 150 durch Tassigny beobachteten Fällen arthrogener Muskelatrophie entfielen mindestens die Hälfte auf Verrenkungen und Hydarthrosen des Kniegelenkes. Dann folgen die Erkrankungen der Schulter, des Ellbogens, der Hüfte und des Sprunggelenkes. In erster Linie erkrankt bei der Schulter der Deltoides, beim Ellbogen der Triceps, beim Hüftgelenke die Glutäen, beim Sprunggelenke die Wade.

Das Auftreten und namentlich die Schwere der Muskelatrophie ist von verschiedenen Momenten abhängig: von der Intensität der Gelenkerkrankung, noch mehr jedoch von der Wichtigkeit des erkrankten Gelenkes und namentlich von der Dauer der Gelenkaffection, in gewissem Masse auch von der Art der Behandlung.

Die Art der Erkrankung ist kaum von Einfluss. In einzelnen (seltenen) Fällen war die Atrophie der Schmerzhaftigkeit direct proportional (Bähr). In den meisten Fällen ist eine individuelle Dis-

position zur Muskelatrophie nicht zu verkennen. Clinch spricht von einer »neurotischen Diathese« als dem Hauptfactor für das Zustandekommen der arthropathischen Dystrophie. Als prädisponirende Momente sind insbesonders hysterische Zustände, dann vorausgegangene chronische Affectionen, wie Tuberculose, Syphilis u. dgl. (siehe meine Beobachtung I) zu erwähnen.

Pathogenese.

Trotz des häufigen Auftretens der arthrogenen Muskelatrophie und der grossen Zahl gut beobachteter Fälle ist deren Pathogenese noch keineswegs klargestellt. Es mangelt zwar nicht an mannigfachen Erklärungsversuchen und Ansichten über den ursächlichen Zusammenhang der Atrophie mit der Gelenkaffection; doch gehen dieselben weit auseinander, weil jeder Autor in dem Bestreben einheitlicher Erklärung dieser Muskelatrophie seine aus einer bestimmten Gruppe der arthrogenen Muskelerkrankungen gefolgerten Schlüsse auf das ganze Gebiet der arthritischen Muskelatrophien erstreckt.

So sehr nun auch die Thatsache, dass alle ätiologisch noch so verschiedenen Gelenkerkrankungen scheinbar zu der gleichen Muskelatrophie führen, immer wieder zur Aufsuchung eines einheitlichen Bandes zwischen Gelenk- und Muskelerkrankungen herausfordert, ist es doch bei einem so vielgestaltigen Leiden wie die Gelenkerkrankungen schon a priori wahrscheinlicher, dass mehrere ätiologische Momente gleichzeitig in Betracht kommen. Wir wissen ja, dass auch bei anderen Erkrankungen die Muskelatrophie das Resultat verschiedener pathologischer Processe sein kann.

Nur als Folge unzulässiger Generalisirungen werden uns die schroffen Gegensätze in der Auffassung der arthrogenen Muskelatrophie, die in den verschiedenen Publicationen zu Tage treten, erklärlich.

Cruveilhier führt die Muskelatrophie bei nicht reponirten Luxationen, bei Ankylosen und anderen Gelenkerkrankungen auf absolute oder wenigstens längere Zeit andauernde Immobilität der betroffenen Musculatur zurück. Diese Ansicht, die eine Zeitlang durch andere Theorien vollständig verdrängt zu sein schien und höchstens für einzelne Formen der chronischen Gelenkentzündung zugegeben wurde (Paget), ist von Strasser und neuerdings von Sulzer für die Ankylosen und chronischen Gelenkentzündungen wieder vertreten worden. Letzterer weist nach, dass blos die vollständig ausser Thätigkeit gesetzten Muskeln, welche nur das ankylosirte Gelenk überschreiten, durch Atrophie zu Grunde gehen, während die übrigen, welche noch über ein zweites Gelenk gehen und in ihrer Thätigkeit nur reducirt sind, lediglich bis zu einem gewissen Grade atrophiren. In neuerer Zeit setzt sich auch

Kremer dafür ein, die absolute Muskelruhe als wichtigstes ätiologisches Moment für die arthritische Muskelatrophie anzusehen.

Roux nimmt Ernährungsstörungen der die erkrankten Gelenke umgebenden Musculatur als Ursache der Atrophie an, so z. B. durch Druck eines Hydarthros des Schultergelenkes auf den Musc. deltoides.

Besnier macht beim acuten Gelenkrheumatismus auf hyperämische Veränderungen mit gelegentlicher Exsudation in den benachbarten Muskeln aufmerksam.

Für die Entzündungstheorie treten Sabourin, Hayem, in neuerer Zeit Strümpell und Hagen ein. Sie erklären die Muskelatrophie theils durch directes Uebergreifen des entzündlichen Processes vom erkrankten Gelenke auf die dasselbe umgebende Musculatur, theils durch eine fortgeleitete periphere Neuritis.

Poulet, Descosse, Pitres und Vaillard nehmen überhaupt periphere Zustände als Ursache der Erkrankung an; dem gegenüber ist es Moussons nicht gelungen, Veränderungen der peripheren Nervenästchen nachzuweisen.

Nach Kahane kann es sich in der Umgebung von an acutem Rheumatismus erkrankten Gelenken um entzündliches Oedem der Musculatur handeln, das nach seinem Rückgange zu einer einfachen Atrophie des Muskels führt.

Miller nimmt bei tuberculösen Gelenkaffectionen locale reflectorische Gefässverengerung toxischen Ursprunges an, Gauthier plaidirt für einen localen Ursprung der Erkrankung überhaupt, gleichviel, ob die Fortleitung derselben auf dem Wege der Sehnenscheiden oder der peripheren Nerven erfolgt. Aehnlich dachte auch Hoffa zuerst an eine directe, durch Resorption des pathogenen Gelenkinhaltes entstandene Vergiftung des Muskels — eine Ansicht, die er wieder aufgab, da sie durch die günstige Wirkung der Massage bei solchen Gelenkerkrankungen widerlegt wurde und da er nachweisen konnte, dass in die Kniegelenkhöhle injicirte chinesische Tusche oder Zinnober wohl in die tieferen Schichten des Oberschenkels, nicht aber in die gewöhnlich von der Erkrankung betroffenen Muskelpartien eindringen.

Die Mehrzahl der Autoren, vorwiegend die aus französischer Schule, huldigt der Reflextheorie. Dieselbe wurde überhaupt zuerst für die arthrogene Form der Muskelatrophie aufgestellt und für diese Erkrankungsform durch Thierversuche erwiesen (siehe S. 474). Von deutschen Autoren tritt am entschiedensten Hoffa (1892 und 1898) für diese Theorie ein. Sie erklärt einzelne Formen der arthrogenen Muskelatrophie, namentlich die traumatischen und die experimentell erzeugten, mögen dieselben nun auf vasomotorischem Wege oder durch directe Schädigung der Vorderhornganglienzellen entstanden sein, besser als alle übrigen Theorien.

Inwieweit sie auch bei anderen Arten der Gelenkerkrankung, und zwar neben anderen ätiologischen Momenten in Betracht kommt, lässt sich derzeit noch nicht entscheiden; jedenfalls gehen aber jene Autoren zu weit, welche sämmtliche, bei Gelenkerkrankungen auftretende Muskelatrophien als auf reflectorischem Wege entstanden erklären wollen.

Eine besondere Beachtung verdient bei den Erklärungsversuchen auch das Moment der functionellen Zusammengehörigkeit des Muskels mit dem Gelenke. Wie Schüller für das Schultergelenk, Duplay und Cazin für das Kniegelenk nachgewiesen haben, bestehen anatomische Beziehungen zwischen den die Gelenkkapsel versorgenden Nerven und den vorwiegend von der arthrogenen Muskelatrophie betroffenen Muskeln — den Streckern. Diese Streckmuskel sind es auch, welche als Gelenkspanner functioniren (Lücke). Das besondere anatomische Verhältniss der Streckmusculatur zu den Gelenken würde uns somit am leichtesten ihre auffällige und überwiegende Betheiligung bei der vorliegenden Krankheitsform erklären können.

In neuester Zeit hat Tilmann zur Erklärung der isolirten Atrophie des Quadriceps bei Hydrops des Kniegelenkes die Dehnung des Muskels, die dabei nach seinen Untersuchungen bis 2 cm betragen kann, hervorgehoben — eine Annahme, welche für die betreffenden Fälle die Reflextheorie vollständig ersetzen kann.

Nach meiner Ansicht sind die schädigenden Einflüsse, welche bei den Gelenkaffectionen auf die Musculatur einwirken, mannigfacher und oft auch je nach der Art der Gelenkaffection wechselnder Art und die Gesammtheit dieser Einflüsse bestimmt die Form und den Verlauf der einzelnen Fälle. Im allgemeinen sind auch die Einflüsse zu complicirt, als dass sich das Auftreten oder die Intensität der Muskelatrophie in ein bestimmtes Verhältniss zu der Art oder Intensität oder Dauer der Gelenkerkrankung bringen liesse.

Nur bei einzelnen Formen sind die ätiologischen Verhältnisse etwas weniger verwickelt; diese Fälle können als Typen angesehen werden, welchen gegenüber die Mehrzahl der Krankheitsbilder als derzeit unklare, zumeist durch Combination verschiedener ätiologischer Momente entstandene Formen erscheint.

Als solche Typen wären zu nennen:

1. Die Reflexatrophie — die Regel bei den experimentellen und traumatischen Formen, zuweilen aber auch bei acut entzündlichen Formen vorkommend (siehe Krankengeschichte 1). Sie ist charakterisirt durch das rasche Auftreten der Atrophie ohne Bewegungseinschränkung, zuweilen bei ganz geringfügigen Gelenkaffectionen; sie kann sich ohne entsprechende Behandlung noch nach der Ausheilung der Gelenkerkrankung weiter entwickeln, in anderen Fällen aber ebenso rasch heilen, wie sie

auftrat. Diese Form darf zu ihrem Auftreten beim Menschen einer gewissen Disposition (hysterische Zustände, vorhergegangene Constitutionskrankheiten u. dgl., siehe Krankengeschichte 2).

2. Die Atrophie bei Gelenkentzündungen durch Uebergreifen der Entzündung auf die benachbarte Musculatur — gelegentlich bei acuten Formen (siehe Beobachtung IV), viel häufiger bei subacuten und namentlich bei chronisch-eiterigen und fungösen Gelenkprocessen.

3. Die Inactivitätsatrophie bei Ankylosen und bei chronischen oder abgelaufenen Gelenkaffectionen mit vollständiger oder theilweiser Bewegungseinschränkung. Die Entwicklung dieser Atrophie ist naturgemäss eine langsame. Häufig schliesst sie sich an die Formen der zweiten Kategorie an.

Klinische Symptome.

Der eigentliche Typus der arthrogenen Muskelatrophie ist die Reflexatrophie; er ist am klarsten bei den traumatischen und experimentellen Formen der Gelenkerkrankung zu beobachten.

Es ist nicht nothwendig, dass das Trauma ein intensives oder die Gelenkaffection eine bedeutende oder besonders schmerzhafte gewesen sei; im Gegentheile werden am häufigsten gerade Fälle intensiver Muskelatrophie, die durch geringe Gelenkverletzungen verursacht waren, beschrieben (Charcot).

Als erstes Symptom tritt ein Schwächegefühl oder ein lähmungsartiger Zustand auf, der sich entweder unmittelbar an das Trauma anschliesst, wie in den Fällen von Valtat (Obs. I), Christin (Obs. I und II) oder sich nach einigen Stunden, oft erst in den nächsten Tagen, ausbildet (Charcot). Die betroffenen Muskel fühlen sich, ohne dass man in diesem frühen Stadium schon eine Verminderung ihres Volumens nachweisen könnte, schlaff und weich an: sie haben ihren Tonus verloren. Die normalen Contouren, die man unter der Haut zu sehen gewohnt ist, sind verwischt und die Muskel können durch Willenseinfluss nicht oder nur unvollkommen zur Contraction gebracht werden. Caspari benennt diesen Zustand »Muskelcollaps«. In einzelnen solcher Fälle mag es sich nur um eine rein psychische Impotenz handeln, wie Tassigny nachgewiesen hat. Neben der motorischen Schwäche sind auch Sensibilitätsstörungen als Chocwirkung beschrieben worden (Chavigny).

An diesen paretischen Zustand kann sich mit ganz besonderer Raschheit eine durch Messung constatirbare Muskelatrophie anschliessen. Valtat hat sie unter fünf Fällen zweimal am achten Tage, einmal am neunten und zweimal am elften Tage nachweisen können. Noch rapider auftretende Muskelatrophien werden bei den experimentellen Formen — nach Raymond schon am vierten bis fünften Tage — gesehen.

Freilich kann dies nach der Meinung Tassigny's in einzelnen Fällen insofern auf einem Beobachtungsfehler beruhen, als man die paretisch erschlafften Muskeln, welche auch dem Drucke des Bandmasses nachgeben, fälschlich für atrophisch halten könne.

Die Atrophie schreitet rasch vor. Bei den Versuchsthieren wurde in einzelnen Fällen schon nach acht Tagen eine Atrophie von 32, respective 24%, nach 14 Tagen eine solche von 44% beobachtet (Valtat) — Befunde, welche von späteren Autoren bestätigt werden. Uebrigens ist auch bei den Thierexperimenten die Intensität der Atrophie von individuellen Umständen abhängig (Raymond).

Beim Menschen findet dieses rasche Einsetzen der Atrophie in der Mehrzahl der Fälle nicht statt; sie wird oft erst nach drei bis vier Wochen manifest (Tassigny).

Häufig ist die Gelenkaffection bereits vollständig ausgeheilt, wenn die Kranken wegen der Muskelschwäche und der Atrophie (die allerdings während des floriden Processes leicht übersehen werden) ärztlichen Rath suchen. In diesen Fällen contrastirt oft die schwere Muskelaffection mit der geringen Gelenkerkrankung so sehr, dass man ohne Anamnese an der arthrogenen Aetiologie zweifeln würde, insbesonders da die Störungen, über die der Patient in diesem Stadium klagt, nicht mehr vom Gelenke, sondern von der erkrankten Musculatur kommen. Zuweilen werden auch Spätformen von Muskelatrophie beobachtet, wie sie Heidenhain in zwei Fällen von geheilter Patellarfractur und in einem Falle mit unbedeutender Knieverletzung beschreibt; desgleichen haben Hasebroek und Blasius solche Fälle bei Kniegelenkverletzungen mitgetheilt.

Bei den entzündlichen Gelenkerkrankungen erfolgt die Atrophie in der Regel erst in späteren Krankheitsperioden; der acute Gelenkrheumatismus, der rasch wieder geheilt ist, führt bei normalem Verlaufe überhaupt nur selten zu erheblicher Muskelatrophie; leichtere Grade derselben mögen wohl häufig übersehen werden.

In einem meiner Fälle (Beobachtung I) war innerhalb der ersten drei Wochen zwar eine Erschlaffung der Musculatur, aber noch keine Differenz im Umfange derselben nachweisbar; erst später trat Atrophie hinzu. In einem zweiten Falle (Beobachtung IV) war jedoch schon innerhalb von 14 Tagen eine nicht unbeträchtliche Atrophie zu constatiren.

Bei protrahirten und recidivirenden Fällen ist die Muskelatrophie ein regelmässiger Befund, ebenso bei den chronischen Gelenkaffectionen (siehe Beobachtung V und VI). Hier entwickelt sich die Muskelatrophie häufig unmerklich, verdeckt durch das Fettpolster (Clinch), welches zuweilen eine ganz erhebliche Dicke annehmen kann (Collette, Korniloff).

Vergnes findet überhaupt die Vermehrung des subcutanen Gewebes bei der arthrogenen Muskelatrophie weit häufiger als bei anderen Formen und spricht ihr eine semiologische Bedeutung zu.

Die Muskelatrophie charakterisirt sich durch Abflachung der erkrankten Muskeln oder Muskelgruppen. Wie schon Ollivier 1869 mittheilt, wird von ihr die Streckmusculatur ausschliesslich oder doch in weit höherem Grade als die übrige Musculatur befallen, und zwar atrophirt zumeist nur jene oberhalb des erkrankten Gelenkes (Vulpian). Erst bei längerer Dauer der Erkrankung breitet sich in schweren Fällen die Atrophie auch auf andere Muskeln des Gliedes aus, wobei aber die Streckmusculatur immer am stärksten betroffen bleibt. Der erkrankte Muskel ist nach Angabe der meisten Autoren, selbst wenn er nur partienweise afficirt ist (z. B. wie es häufig vorkommt, vom Quadriceps nur der Vastus internus), in seiner ganzen Länge ergriffen. Dieser Angabe kann ich nach meinen Erfahrungen nicht für alle Fälle zustimmen, da ich bei acutem Kniegelenkrheumatismus in zwei Fällen scheinbar gleichmässiger Atrophie des Quadriceps vorwiegend nur die unterste, dem erkrankten Gelenke zunächst gelegene Partie des Vastus internus afficirt fand. Aehnliche Befunde beschrieb bereits Hayem.

Bei der Erkrankung des Kniegelenkes sieht man die Vorderfläche des Oberschenkels abgeplattet, bei höheren Graden flach eingesunken, namentlich in der Gegend des Vastus internus. Der Umfang des Beines hat in leichten Fällen um 2—4 cm, in schweren um 7—10 cm abgenommen (Valtat). Der Kranke kann im Bette das Bein nur unvollständig heben, kann passiven Bewegungen keinen Widerstand entgegensetzen, bei versuchter Contraction des Quadriceps fehlt das gewöhnliche Vorspringen der Muskelbäuche. Beim Gehen kann sich Patient nicht gerade halten und fühlt ein Versagen des Beines. Bei länger dauernden Atrophien des Quadriceps, während deren die Kranken mit oder ohne Stock wieder herumgehen, kann sich eine ganz eigenthümliche Gangart ausbilden, welche Vogt des Genaueren beschrieben hat: So lange die Körperlast auf dem gesunden Bein ruht, kann das kranke vorgestreckt werden; soll nachher beim Gehversuche das gesunde Bein bis in die Linie des kranken gebracht und vorgesetzt werden, so ist dies nur mit Anstrengung möglich, weil der Patient auf dem letzteren keinen Halt hat; dadurch gewinnt es den Anschein, als ob das andere Bein das kranke wäre.

Die Schultergelenkerkrankung ist durch Schwund der Scapularmusculatur und namentlich des Deltoides gekennzeichnet; die Schulter ist abgeflacht und das Akromion springt winkelig vor.

Der Patient kann den Arm nur schwer oder gar nicht zum Kopfe heben. In schweren Fällen hängt der Arm schlaff am Thorax und kann von demselben nicht abgehoben werden; auch in leichten genügt

ein geringer Widerstand, um das Abheben des Armes vom Thorax zu unterdrücken — ein Versuch, der zur Functionsprüfung des Musc. deltoides ganz brauchbar ist.

Entsprechende Functionsstörungen der Streckmusculatur finden sich bei den Erkrankungen der anderen Gelenke.

Die Muskelatrophie verursacht keinen Schmerz, auch besteht kein Druckschmerz der atrophischen Musculatur. Zeitweilig auftretende Schmerzen im Knie werden bei analogen Fällen von Bazy und Hoffa aus der Einklemmung der durch die atrophischen Streckmuskel entspannten Kniegelenkkapsel zwischen die Gelenkknorren des Oberschenkels erklärt.

Neben der für den Willensimpuls verminderten Actionsfähigkeit finden sich bei der arthrogenen Muskelatrophie auch charakteristische Störungen der elektrischen Erregbarkeit. Nach älteren Angaben wurde die letztere häufig intact gefunden; Valtat beschreibt unter 26 Fällen nur viermal Verminderung der faradischen Erregbarkeit, ähnlich Desnos und Barié. Nach neueren Untersuchungen findet sich hingegen zumeist eine mehr oder weniger starke Herabsetzung der Erregbarkeit für den galvanischen sowohl als den faradischen Strom ohne qualitative Veränderungen. In schweren Fällen kann die Erregbarkeit auch vollständig erloschen sein, doch findet sich niemals Entartungsreaction. Entgegen diesen Befunden ist nach Angabe von Charcot und Féré die Steigerung der Erregbarkeit durch die statische Elektricität für die atrophische Musculatur charakteristisch und erscheint auch deren mechanische Erregbarkeit gewöhnlich erhöht. Diese Steigerung tritt gleichzeitig mit der Atrophie schon am vierten bis fünften Tage auf; Raymond hat sie auch bei curarisirten Thieren nachweisen können. Gleichzeitig wird Steigerung der Sehnenreflexe, manchmal auch Hauthyperalgesie beobachtet.

Zuweilen erstreckt sich, namentlich bei neuropathischen Patienten, die Muskelatrophie weit über die gewöhnlichen Grenzen hinaus, wie schon Revillout 1878 nachgewiesen hat. In dem von ihm beschriebenen Falle war nach einem Trauma des rechten Fussgelenkes neben Atrophie des Unter- und Oberschenkels auch eine solche der Brustmuskel derselben Seite aufgetreten.

Nicht selten sind nach Gelenktraumen Contracturen in den benachbarten Muskeln zu beobachten (Behlert, Benedict).

So lange die Gelenke schmerzhaft sind, kann es sich um reflektorische Contracturen (Spasmes de défense nach Blocq) handeln; dauerhafte Contracturen finden sich jedoch nur bei den chronischen Formen, z. B. bei Hüftgelenkerkrankungen (Shaffer und viele Andere); sie dürften zumeist in dem Ueberwiegen der Beuger nach Erkrankung der Streckmusculatur ihren Grund haben. Am häufigsten werden solche im

Ellbogen und an den Fingergelenken beobachtet. In einzelnen Fällen wurden auch intermittirende Spasmen gesehen (Ballet).

Ausser den Muskelcontracturen kommen bei chronischen Gelenkerkrankungen auch wirkliche Muskelverkürzungen vor. Dieselben dürften wohl in vielen Fällen als Residuen myositischer Processe aufzufassen sein. Kienböck demonstrirte einen solchen Fall von Erkrankung des M. triceps bei gonorrhoischer Arthritis und Neuritis; doch können die Muskelverkürzungen auch einfach dadurch entstehen, dass die Glieder längere Zeit in fehlerhaften Stellen fixirt gehalten werden.

Ich sah in einem Falle sehr langsam verlaufender Arthritis deformans sichere Muskelverkürzungen, ohne dass bei diesem seit Jahren unter sorgfältiger ärztlicher Behandlung stehenden Falle jemals entzündliche Erscheinungen in der Musculatur beobachtet worden wären.

Verlauf.

Die arthrogenen Muskelatrophien können in günstigen Fällen, namentlich bei incompleter Bewegungsstörung (Cruveilhier), ebenso rasch wieder verschwinden, als sie aufgetreten; sie gehen aber, wenn sie einmal durch eine gewisse Zeit bestanden haben, selten mehr spontan zurück, sondern zeigen eher eine gewisse Tendenz zur Progession, indem sie nach dem Abklingen des Gelenkprocesses deutlich hervortreten. Dabei bleibt aber die Atrophie auf die bereits von Anfang an erkrankten Muskelgruppen beschränkt und greift nicht auf die Nachbarschaft über; höchstens können — und dies auch noch in späteren Stadien — die zu den erkrankten in functioneller Beziehung stehenden Muskel, z. B. die Antagonisten, in Mitleidenschaft gezogen werden.

Trotzdem vermag zuweilen durch chronische Formen arthrogener Muskelatrophie das Bild einer progressiven Muskelatrophie vorgetäuscht zu werden. Cornillon beschreibt einen solchen Fall bei einem Gichtkranken mit Atrophie beider Deltoidei, der Extensoren der Finger, der Interossei der Hände, des Thenar und Antithenar mit Flexionsstellung der Finger, namentlich der Nagelglieder. Curschmann theilt einen Fall juveniler Form der deformirenden Gelenkentzündung mit, der einen besonders frühen Muskelschwund der Hand, des Armes und der Schulter analog dem Erbschen Typus aufwies. Déjérine beschreibt bei einer ähnlichen Beobachtung neben starker Muskelatrophie auch eine eigenthümliche Deformirung des Brustkorbes, wodurch um so mehr das Bild einer progressiven Myopathie (Landouzy) entstanden war. Rummo sah eine der Aran-Duchenneschen Form ähnliche Muskelatrophie nach Luxation des Humerus auftreten. Bei multiplen chronischen Gelenkentzündungen kann es oft zu schweren und über den ganzen Körper ausgebreiteten Muskelatrophien kommen (Janssen); solche Fälle können namentlich bei Kindern, bei welchen

noch die Wachsthumshemmung in Frage kommt, zu schweren Deformitäten führen, welche Morestin als »Dystrophie arthropathique« bezeichnet. Aehnliche Fälle beschrieben Steiner, Kienböck u. A.

Achard und Lévi fanden in einem solchen Falle sogar eine secundäre Atrophie des motorischen cerebralen Neurons.

Therapie.

Schon Le Fort hat als beste Therapie für die arthrogene Muskelatrophie die Anwendung des constanten Stromes angegeben. Er liess denselben in der Form schwacher, aber permanenter Ströme einwirken, und zwar in den ersten Tagen der Behandlung bei schweren Fällen Tag und Nacht, später und in allen leichteren Fällen von Anbeginn nur während der Nacht; dadurch erzielte er schon in den ersten Tagen wesentliche Besserungen, nach zwei bis vier Wochen, namentlich bei gleichzeitiger Anwendung des faradischen Stromes, Heilungen. Seither sind die verschiedensten Methoden der elektrischen Behandlung empfohlen worden: der faradische Strom (Bocquet, Batigne und viele Andere), zumeist der galvanische Strom. Sehr gute Erfolge verzeichnet Charcot bei Anwendung der statischen Elektricität.

Das wichtigste Moment für die Behandlung ist die möglichst rasche Wiederherstellung der Muskelaction, und zwar theils durch den elektrischen Strom, theils durch Massage und Widerstandsbewegungen. Die Heilung gelingt in nicht veralteten Fällen fast immer, namentlich dann, wenn die Kranken selbst darauf achten, das erkrankte Glied wieder in normaler Weise zu gebrauchen. Ein Fehler ist die zu lange fortgesetzte Immobilisation des erkrankten Gliedes.

Castex sieht bei frischen Fällen ein souveränes Mittel in der Massage. Bei veralteten Fällen sei diese Methode nicht mehr ausreichend. Nach Hoffa kann schon während der floriden Gelenkentzündung mit leichter Faradisirung und Galvanisirung sowie mit vorsichtiger Massage begonnen werden, um der Bildung der Muskelatrophie vorzubeugen. Ist dieselbe einmal entwickelt und sind die Gelenkerkrankungen erloschen, dann müssen energische Massage und Faradisation des erkrankten Muskels sowie täglich mehrmals wiederholte duplicirte Widerstandsbewegungen ausgeführt werden.

Dieser Behandlungmethode huldigen mehr oder weniger alle modernen Autoren (Jamart, Morestin, Tassigny u. A.). Plicque macht präcise Angaben über die Behandlung. Rothmann gibt eine genaue Methode an zur Bewerkstelligung der Ersatzfunction für den M. deltoides, wodurch auch dem atrophirten Muskel wieder Nervenimpulse zugeführt werden.

Bei chronischen Processen, in welchen bereits eine Destruction der atrophischen Musculatur aufgetreten ist, ist zumeist jede Behandlung er-

folglos (Janssen). Hasebroek konnte bei einer traumatischen Form schon nach sieben Monaten keinen Erfolg mehr erzielen.

Krankengeschichten.

Beobachtung I. Arthrogene Muskelatrophie nach acuter Schultergelenkentzündung.

Josefine K., 22 Jahre alt, Verkäuferin, wird am 5. Juli 1902 in meine Abtheilung des k. k. Allgemeinen Krankenhauses aufgenommen. Anamnese: Sie gibt an, sie sei vor vier Wochen an einer fieberhaften Krankheit von zweitägiger Dauer erkrankt und hätte gleich darauf den linken Arm nicht mehr gut bewegen können. In der letzten Zeit seien Schmerzen in der Schulter hinzugetreten.

Status praesens vom 6. Juli. Patientin ist ziemlich gross, von kräftigem Knochenbau, im Allgemeinen gut entwickelter Musculatur und normalem Paniculus adiposus. Gesichtsfarbe frisch, kein Fieber. Das linke Schultergelenk ist stark geschwollen und druckschmerzhaft. Es kann activ nicht bewegt werden. Jede passive Bewegung verursacht Schmerz. Patientin hält deshalb den Arm in peinlicher Ruhe an den Thorax angepresst, wobei die Schulter hinaufgeschoben wird. Jede andere Stellung ist schmerzhaft, der M. deltoideus ist, wie die ganze Schulter, druckempfindlich, die Nervenstämme dagegen sind nicht druckschmerzhaft. Die übrigen Gelenke sind frei; Gonorrhoe nicht nachweisbar; an den inneren Organen nichts Abnormes.

16. Juli. Innerhalb von zehn Tagen hat sich der Schulterschmerz verringert. Der Deltoideus ist schlaff und atrophisch, nicht druckschmerzhaft, ebenso ist die Oberarmmusculatur schlaff; jedoch ist weder am Oberarm noch am Vorderarm eine Differenz im Umfange nachweisbar.

Am 22. Juli ist das Schultergelenk wieder mehr druckempfindlich. Passiven Bewegungen im Schultergelenk wird ein unüberwindlicher Widerstand entgegensetzt. Am Arme ist jetzt eine deutliche Atrophie aufgetreten: der Oberarm misst rechts 25 cm, links 23 cm, der Vorderarm rechts 23 cm, links 21·5 cm. Die elektrische Untersuchung ergibt eine entschiedene, aber nur mässig starke Herabsetzung der Erregbarkeit für den galvanischen wie für den faradischen Strom ohne qualitative Veränderungen.

28. Juli. Nach warmen Umschlägen (Thermophor) und Aspirin Besserung der Schmerzen.

Am 2. August ist die Beweglichkeit im Schultergelenke etwas besser, Patientin kann den Arm in kleinen Excursionen bewegen, ohne dass sich das Schulterblatt dabei mitbewegt. Die atrophische Musculatur des Oberarmes ist sehr schlaff; keine erhöhte mechanische Erregbarkeit; die Messung ergibt am Oberbarm rechts 25 cm, links 23 cm, am Vorderarm rechts 23 cm, links 21 cm; Musculatur und Nervenstämme sind nicht druckempfindlich, es besteht nur Schmerz beim Drucke des Humeruskopfes gegen die Pfanne. Patientin verlässt das Spital.

Am 7. August stellt sie sich wieder vor wegen neuerlicher Schmerzen in der Schultergegend, die Atrophie hat noch zugenommen, der Oberarm misst rechts 25·5, links 23 cm, der Vorderarm rechts 24 cm, links 22 cm. Der Händedruck ist gering; an der Handmusculatur keine Atrophie sichtbar.

Beobachtung II. Arthrogene Muskelatrophie nach Kniegelenkverletzung.

Oskar C., 27 Jahre alt, Geschäftsdiener, wird am 12. Juni 1902 in meine Abtheilung aufgenommen.

Anamnese. Er gibt an, im Jahre 1899 an Lues erkrankt zu sein. mit welcher Krankheit er bis December 1900 dreimal in Spitalbehandlung war. Im October 1901 glitt er beim Tragen eines Sackes aus und stürzte zu einer Thüre hinein; er fiel auf die linke Kniescheibe auf und verspürte einen heftigen Schmerz; er konnte trotzdem noch fünf Stunden arbeiten, musste sich aber dann wegen Schmerz zu Bette begeben; hernach schwoll das Knie an. Nach drei Tagen hörte der Schmerz auf, Patient ging trotz der bestehenden Schwellung des linken Kniegelenkes wieder ins Geschäft und konnte arbeiten wie früher, hatte nur häufig Schmerz im linken Bein, namentlich bei schlechtem Wetter. Seit 4. Juni 1902 traten Schmerzen in verschiedenen Gelenken auf, mit Fieber, weshalb er das Spital aufsuchte.

Status praesens vom 14. Juni. Patient ist ziemlich gross, von mässig kräftigem Knochenbau, im Allgemeinen schwächlich entwickelter Musculatur. Panniculus adiposus fehlt. Gesichtsfarbe blass, der rechte Arm kann im Ellbogengelenke nur bis zum rechten Winkel gestreckt werden. Beim Versuche, weiter zu strecken, tritt ein Widerstand im Gelenk auf ohne Anspannung der Bicepssehne. An verschiedenen Stellen des Ellbogengelenkes eingezogene Narben. Umfang des Oberarmes rechts 20 cm, links 22·5 cm, des Vorderarmes rechts 22 cm, links 24 cm, Händedruck rechts schwächer als links.

Das linke Bein ist stark atrophisch. Keine Längendifferenz. Füsse normal. Die Atrophie betrifft den Oberschenkel und von diesem fast ausschliesslich den Quadriceps. Der Umfang des Oberschenkels beträgt (15 cm oberhalb der Patella gemessen) rechts 39 cm, links 33 cm. Der Gang ist nicht besonders beeinträchtigt. Patient kann mit gestrecktem Knie auf dem linken Bein stehen, kann aber in dieser Stellung das Knie nicht beugen. Das Kniegelenk selbst erscheint normal, misst beiderseits 33 cm; doch besteht links leichtes Ballottement der Patella und leichter Druckschmerz. Der Quadriceps fühlt sich weich an.

Patient ist nicht im Stande, bei gestrecktem Knie die Vasti zu contrahiren, was rechts leicht ausführbar ist. Auch die Nates sind links weniger voluminös als rechts und contrahiren sich etwas weniger kräftig; der Unterschenkel misst rechts 30·5 cm, links 28 cm.

Der elektrische Befund ergibt eine starke Herabsetzung für den galvanischen sowie für den faradischen Strom, vom Nerven wie vom Muskel aus jedoch keine qualitativen Veränderungen. Patellarreflex links schwächer als rechts, jedoch vorhanden.

Keine Sensibilitätsstörungen, Nervenstämme nicht druckempfindlich. An verschiedenen Körperstellen findet sich eine Spätform eines luetischen Exanthems (rupiaähnliche Efflorescenzen). Am Herzen die Erscheinungen einer Mitralstenose mit Insufficienz. Sonst keine Erkrankung der inneren Organe. Nach zweitägiger Bettruhe verschwindet die Schmerzhaftigkeit des Kniegelenkes wieder. Die Atrophie bleibt während der ganzen Zeit des Spitalaufenthaltes unverändert.

Histologische Befunde.

Unsere histologischen Kenntnisse über die arthrogene Muskelatrophie stammen vorwiegend von experimentell erzeugten Muskelatrophien (Valtat, Raymond, Debove, Deroche, Duplay und Cazin, Mignot und Mally u. A.). Ueber Erkrankungen beim Menschen sind bisher nur sehr wenige einwandfreie histologische Befunde mitgetheilt worden; dies gilt insbesondere für die acuten Formen, weil dieselben meist zu der Zeit, als man sie histologisch untersuchen konnte, entweder bereits zur Heilung gelangt oder in ein chronisches Stadium getreten waren. In den seltenen Fällen, in welchen ein Patient bei einer acuten Form einer intercurrenten Krankheit erliegt, ist auch nicht immer auf die Musculatur geachtet worden.

Die atrophischen Muskel erscheinen schon dem freien Auge, abgesehen von der Volumverminderung, im Vergleich mit den entsprechenden Muskeln der gesunden Seite blass oder von der Farbe abgestorbener Blätter. Sie sind schlaffer; selbst nach der Härtung sind sie gegenüber den gesunden noch welk und unelastisch (Darkschewitsch).

Der Grad der Atrophie ist bei der gleichen Gelenkerkrankung, und zwar nicht nur beim Menschen sondern auch bei den Versuchsthieren, individuell sehr verschieden. So fand Valtat in einem Falle von 14tägem Bestand der Gelenkaffection eine Atrophie von 44%, in anderen Fällen von 20tägiger Dauer eine solche mit blos 19, respective 13%. Dementsprechend sind auch die Grade der histologischen Veränderungen sehr verschieden und erklären sich hieraus die differenten Angaben der Autoren. Uebrigens macht das mikroskopische Bild des Muskelquerschnittes oft auch noch in solchen Fällen einen normalen Eindruck, in welchen der Muskel bereits die Hälfte seines Gewichtes verloren hat (Raymond). Die Unterschiede treten erst bei Vergleichung der Präparate mit jenen der contralateralen normalen Muskel hervor.

Wie schon Valtat (1877) angegeben hat, ist die arthrogene Muskelatrophie einfache Muskelatrophie ohne die Spuren eines Entzündungs- oder Degenerationsprocesses. Es findet sich ausschliesslich Verschmälerung eines Theiles der Faserquerschnitte, wobei die atrophischen Fasern über den ganzen Muskelquerschnitt vertheilt sind und Fasern verschiedenster Dicke unmittelbar nebeneinander zu liegen kommen.

Darkschewitsch schildert bei einer subacuten rheumatischen Schultergelenkentzündung in den Mm. infraspinati eine viel gleichmässigere, ebenfalls einfache Atrophie. Er fand in atrophischen Muskeln unter 100 Fasern keine grösser als 49 μ, nur 10 über 30 μ, alle übrigen unter 30 μ; dagegen in normalen Muskeln 17 grösser als 49 μ, 62 über 30 μ und nur 21 unter 30 μ.

Die Verschmälerung der Muskelfaser entsteht nach Raymond durch Schwund des Sarkoplasmas, wodurch die Muskelfibrillen fast unmittelbar aneinander zu liegen kommen, und deshalb am Querschnitte die Cohnheim'sche Felderung, am Längsschnitte die Längsstreifung schwer sichtbar wird. Dieser Befund charakterisirt namentlich die frischen, nicht über drei Wochen alten Atrophien. Die Querstreifung der atrophischen Fasern ist vollständig erhalten geblieben; auch besteht in diesem Stadium keinerlei Kernvermehrung. Muskeldegenerationen fehlen; nur in sehr seltenen Fällen wurden vereinzelte granulär-degenerirte Fasern gesehen (Moussous), jedoch niemals fettige Degeneration.

Dagegen fand Klippel in einem Falle von Kniegelenkankylose, welcher an Tuberculose zu Grunde ging, theils einfache, theils degenerative Atrophie im M. quadriceps; und zwar zeigten der Rectus cruris — der ausser dem erkrankten Gelenke noch ein zweites überbrückt, indem er sich am Becken inserirt — blos einfache, die Vasti dagegen — welche als eingelenkige Muskel vollkommen ausser Function gesetzt waren — degenerative Atrophie. Diese Muskel waren stark abgeblasst, von fischfleischähnlicher Farbe, ihre Fasern hatten grösstentheils die Querstreifung verloren und waren neben starker Kernvermehrung theils granulär theils fettig degenerirt.

Die Befunde, welche ich bei menschlichen Muskeln erhoben habe, sind viel complicirter.

Bei frischen Gelenkentzündungen sah ich entweder entzündliche Erscheinungen oder fettige Degeneration der dem entzündeten Gelenke benachbarten Musculatur (Beobachtung III und IV). Bei chronischen Gelenkerkrankungen war das Bild der einfachen Atrophie nur in einzelnen Fällen, und zwar nur dort vorhanden, wo die Atrophie nur gering ausgesprochen war; da waren am ganzen Querschnitte normal breite Muskelfasern mit atrophischen verschiedenen Grades untermischt: die letzteren bildeten häufig Gruppen um die vereinzelt stehenden breiten Fasern mit abgerundetem Contour und zeigten unregelmässige, plattgedrückte oder dreieckige Querschnitte (so im M. deltoideus der Beobachtung VII und im Biceps der Beobachtung VIII).

In anderen Fällen war die einfache Atrophie nur eine scheinbare, indem entweder zwischen einfach-atrophischen Reste zerfallener Fasern nachweisbar waren (Beobachtung V, Fig. 66), oder überhaupt ein Theil der Fasern einzeln oder bündelweise, ohne Reste zu hinterlassen, zu Grunde gegangen war — numerische Atrophie (Beobachtung VIII und IX).

Wieder in anderen Fällen fand sich starke Kernwucherung der atrophischen Muskelfasern vor (Beobachtung VI und Fig. 67) oder Pigmentatrophie (Beobachtung VII). Die letztere beschrieb auch Heidelberg bei einer Kniegelenkankylose.

Das Verschwinden der Muskelfasern geschieht entweder durch einfache Atrophie der einzelnen Fasern bis zu feinsten Fäden, die dann nicht mehr als Muskelfasern zu erkennen sind (Beobachtung VII) oder durch Zerfall von Fasern und Resorption der Reste (Beobachtung V), manchmal unter der Form einer eigenartigen Faserzerspaltung (siehe Fig. 68).

Der Ersatz für die zu Grunde gegangene Musculatur erfolgt durch lockeres Bindegewebe, wodurch einmal die einzelnen Fasern weiter auseinandertreten, dann — beim Schwund grösserer Muskelgruppen — auch die grösseren Interstitien breiter werden. Auf diese Weise können ganze Partien des Muskels verschwinden, wie die Beobachtung IX zeigt.

Jacoby fand die Bindegewebswucherung proportional der Atrophie.

Vermehrung des interfasciculären Bindegewebes lässt sich auch experimentell bei Thieren erzielen, wenn man durch fortwährend erneuerte Insulte die Gelenkentzündung durch lange Zeit unterhält (Duplay und Cazin).

In anderen Fällen findet man eine mehr oder weniger erhebliche Fetteinlagerung zwischen die Muskelfasern, wie ich in zwei Fällen inveterirter Subluxation und im Falle VIII beobachtet habe. Zuweilen kann die Fettgewebsbildung einen hohen Grad erreichen; so beschreibt Sulzer bei einem Falle von alter Ankylose im Thalocruralgelenke eine partielle, aber starke, lipomatöse Atrophie des Gastrocnemius und Soleus.

Die stärkeren Verluste an Muskelfasern gehören gewöhnlich alten Erkrankungen an, welche mit vollständiger Ankylose oder wenigstens mit starker Functionsbeschränkung in dem erkrankten Gelenke einhergehen.

Weigand beschreibt schon im Jahre 1865 bei einer viele Jahre alten Kniegelenkankylose mit vollständiger Aufhebung der Rotationsbewegungen Atrophie und Verfettung eines Theiles der Becken- und Oberschenkelmusculatur, namentlich des Ileopsoas, Glutäus minimus und Quadriceps femoris.

Klippel fand in einem Falle von Kniegelenkankylose, welcher an Tuberculose zu Grunde ging, theils einfache, theils degenerative Atrophie im M. quadriceps, und zwar zeigte der Rectus cruris, der, indem er sich am Becken inserirt, ausser dem erkrankten Gelenk noch ein zweites überbrückt, blos einfache, die Vasti dagegen, welche als eingelenkige Muskel vollkommen ausser Function gesetzt waren, degenerative Atrophie. Diese Muskel waren stark abgeblasst, von Fischfleisch ähnlicher Farbe; ihre Fasern hatten grösstentheils die Querstreifung verloren und waren theils granulär, theils fettig degenerirt neben starker Kernvermehrung und Wucherung des interstitiellen Bindegewebes.

Viel schwerere Störungen sieht man noch bei Ankylosen nach solchen Grundleiden auftreten, die an und für sich schon zu starker

Abmagerung führen, so vor allem bei den rascher verlaufenden Formen der Tuberculose und ganz besonders beim Uebergreifen entzündlicher Processe von tuberculösen Gelenkentzündungen auf die benachbarte Musculatur. Speciell beim Fungus finden sich die schwersten Formen der degenerativen Muskelatrophie. Sie entstehen durch das Zusammenwirken verschiedener Processe: In frischen Fällen sind es entzündliche (Beobachtung X), in späteren degenerative Zustände (Beobachtung XI), die mit der mehr oder weniger vollständigen Ausserfunctionssetzung des Muskels Hand in Hand gehen und so zu den stärksten Verwüstungen desselben führen können.

Die peripheren Nerven wurden bei der arthrogenen Muskelatrophie beim Menschen sowie bei den Versuchsthieren normal befunden. Zuweilen, aber inconstant, waren einzelne der intramusculären Stämmchen leicht verändert, indem sich zwischen gesunden Fasern sowohl schmale, als einzelne mit Markdegeneration behaftete Fasern nachweisen liessen (Moussous). Nur an den articulären Nervenenden des Cruralis am Kniegelenke fand Hoffa entzündliche Erscheinungen, namentlich bei Hunden, welche kurz nach der Erzeugung der Kniegelenkentzündung getödtet worden waren.

Das Rückenmark, speciell die Ganglienzellen der Vorderhörner, wurden vielfach genauen Untersuchungen unterzogen und bis zu den Befunden von Klippel normal gesehen (Valtat, Debove, Moussous, Darkschewitsch und Andere).

Klippel hingegen beobachtete in dem oben erwähnten Falle mehrere Jahre alter Kniegelenkankylose Pigment- und granuläre Atrophie sowie Verminderung der Zahl der Vordersäulenganglienzellen. Diese Veränderung war aber nicht blos in dem der erkrankten Musculatur entsprechenden Theile der Lendengegend, sondern auch auf der anderen Seite und längs der ganzen Vordersäulen, wenn auch hier in geringerem Grade, in der Cervicalregion etablirt. Uebrigens fand sich daneben eine ähnliche Erkrankung der Ganglienzellen der Hinterhörner vor. Klippel selbst zieht aus diesem Befunde keinerlei Schlüsse auf die Aetiologie der Muskelatrophie.

In neuerer Zeit haben Mignot und Mally bei an Hunden experimentell erzeugten Reflexatrophien in acht Fällen Verminderung der Zahl der grossen motorischen Zellen der Vordersäulen beobachtet.

Eigene Befunde.

Beobachtung III. Polyarthritis subacuta mit acutem Nachschub im Kniegelenke.

Josef Sch., 50 Jahre alt, Aorteninsufficienz nach einem Gelenkrheumatismus vor 24 Jahren, seit fünf Wochen neuerlich Gelenkrheumatismus mit

frischem Nachschub im Kniegelenke. Plötzlicher Tod in einem Anfalle von Tachycardie an Herzmuskeldegeneration.

Es findet sich eine rechtsseitige Kniegelenkentzündung mit serösem Exsudat. Die Mm. vasti sehen an der Leiche ziemlich normal aus. Die histologische Untersuchung aus der untersten, dem Kniegelenke sich anschliessenden Partie ergibt jedoch deutlich entzündliche Erscheinungen. Die Muskelfasern sind von normaler Breite, tragen normale Querstreifung und sind, sich gegenseitig abplattend, in normale Bündel eingelagert. Dabei zeigt sich aber eine starke Kernvermehrung, sowohl der Sarkolemmkerne, die am Längsschnitt in langen, oft mehrfachen Reihen aus stäbchenförmigen Einzelgliedern auftreten, als auch der Bindegewebskerne, namentlich jener des Perimysium internum und der Capillarkerne. Herde von Infiltrationszellen sind nicht aufzufinden.

Keinerlei Degeneration der Musculatur, nur ist eine auffallend starke Cohnheim'sche Felderung am Querschnitte und dementsprechend fibrilläre Zerklüftung am Längsschnitt vorhanden.

Beobachtung IV. Muskelatrophie mit degenerativen Erscheinungen beim acuten Gelenkrheumatismus.

Franz T., 43 Jahre alt. Acute Polyarthritis.

Die Kniegelenkentzündung links besteht 14 Tage. Atrophie des linken Oberschenkels; derselbe misst (15 cm oberhalb der Patella) 38 cm gegenüber rechts 39·5 cm. Tod an Pericarditis.

Im linken Kniegelenke sero-fibrinöses Exsudat. Der Vastus internus sinister sieht im allgemeinen normal aus und nur am unteren, dem Kniegelenk am nächsten gelegenen Rande gelbbräunlich verfärbt. Mit Marchi's Chrom-Osmiumsäuremischung behandelt, zeigt ein grosser Theil der Muskelfasern dieser Partie fettige Degeneration (Einlagerung feinster Fettkörnchen in das Sarkoplasma, manchmal mehrere lange Reihen grösserer Fettkörnchen). Ausserdem findet sich fast allgemein ein mittlerer Grad von fibrillärer Zerklüftung. Die Breite der Fasern ist an dieser Stelle unverändert. Die Querstreifung ist an den stark verfetteten Fasern verwischt, sonst überall erhalten.

Beobachtung V. Scheinbar einfache Muskelatrophie bei chronischer Polyarthritis.

Cäcilia M., 30 Jahre alt, litt durch zwölf Jahre an chronischer Polyarthritis. In den letzten vier Wochen neuerliche Schmerzen in verschiedenen Gelenken. Starke Muskelatrophie der Oberarme (Umfang beiderseits 18 cm), Vorderarme und Oberschenkel. Tod an subacuter Granulartuberculose.

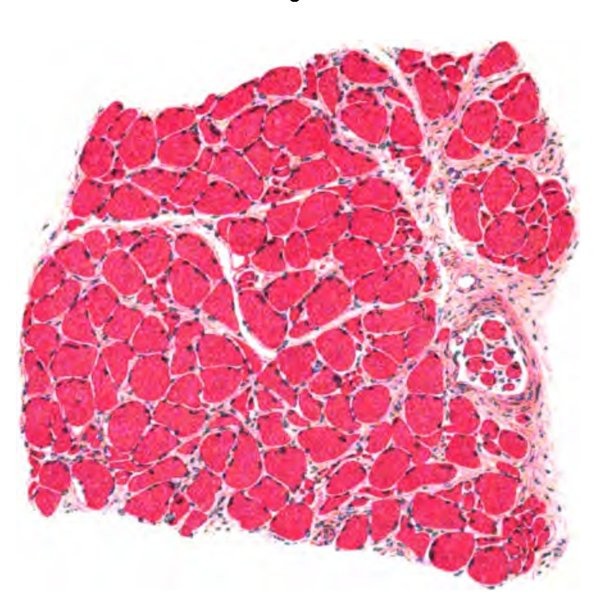
Im M. supinator longus findet sich neben mässig starker Vermehrung der Sarkolemmkerne Verbreiterung des Perimysium internum durch lockeres Bindegewebe mit Kernwucherung. Die Muskelfasern sind am Querschnitt abgerundet, zeigen zarte Querstreifung und etwas verstärkte fibrilläre Streifung. Die meisten sind von normaler Breite; dazwischen finden sich jedoch einzeln oder in Gruppen stark atrophische Fasern mit scharfer Querstreifung neben Resten von im Zerfall begriffenen Fasern, ohne dass jedoch dabei Fasern mit einer der bekannten Muskeldegenerationen zu bemerken wären. Auch mit Marchi's Chrom-Osmiumsäuregemisch keine Fettdegeneration. Siehe Fig. 66.

Im M. quadriceps findet sich neben den gleichen Erscheinungen eine starke fibrilläre Zerklüftung und Fettdegeneration eines grossen Theiles der Fasern.

Beobachtung VI. Einfache Atrophie mit starker Kernwucherung bei chronischer Polyarthritis.

Elisabeth Sp., 76 Jahre alt, litt an chronischem Gelenkrheumatismus, der zu partieller Ankylose des Ellbogengelenkes geführt hatte. Starke Muskel-

Fig. 66.



Einfache Muskelatrophie bei chronischer Polyarthritis.

M. supinator longus.

Ein Theil der Fasern ist von normaler Breite mit runden Contouren und zeigt leichte Kernvermehrung. Dazwischen liegen stark atrophische Fasern. Rechts der Querschnitt eines normalen neuromusculären Bündels. Vergrösserung 150 : 1.

atrophie, namentlich des Armes. Tod an Myodegeneratio cordis. Der Biceps und Triceps sind stark atrophisch, sehr schlaff und bräunlich verfärbt. Die Muskelfasern sind von verschiedener Grösse; es liegen normal grosse neben stark atrophirten. Die letzteren zeigen allenthalben starke Kernwucherung und sind zumeist am Querschnitte theilweise oder auch vollständig von einem dichten Kernring eingeschlossen. Am Längsschnitt sieht man lange Kernreihen und die von Kottmann beschriebenen Kernplatten. Siehe Fig. 67. Alle Muskelfasern zeigen, bis auf die am stärksten atrophirten, normale Querstreifung. Keine Fettdegeneration, nur äusserst spärliche wachsartige Schollen.

Beobachtung VII. Einfache Atrophie und Pigmentatrophie bei Fungus des Ellbogengelenkes.

Therese K., 20 Jahre alt, seit zwei Jahren Anschwellung des linken Ellbogengelenkes (Fungus mit multipler Fistelbildung), seit einem Jahre absolute Gebrauchsunfähigkeit des Armes, Starke Muskelatrophie im Pectoralis

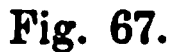


Fig. 67.



Einfache Atrophie mit Kernwucherung bei chronischer Gelenkentzündung.

M. biceps brachii.

Neben normal breiten Fasern schmale atrophische. In beiden neben normalen Kernen theils Kernreihen, theils unter einander confluirende Kerne unter Bildung unregelmässiger breiter, stellenweise sehr dünner Kernplatten. Vergrösserung 250 : 1.

Oberarm und Vorderarm, weniger im Deltoides; der Vorderarm misst im Umfange 16 cm, gegenüber 20 cm der normalen Seite. Tod an Amyloidosis.

Die gesammte Musculatur des erkrankten Armes ist nicht nur stark atrophisch, sondern auch gelbbraun, wie fahles Laub; sämmtliche Muskel zeigen die gleiche Atrophie, jedoch in verschiedenen Intensitätsgraden. Am Deltoides besteht nur einfache Atrophie eines Theiles der Fasern, in den übrigen Muskeln (Pectoralis, Biceps, Triceps) wechseln normalbreite Muskelfasern mit Bündeln äusserst schmaler Fasern ab. Von letzteren zeigt nur mehr ein Theil noch deutliche Querstreifung, der grösste Theil ist blass

und mit reichlichen Kernen besetzt, an deren Polen Anhäufungen eines gelben Pigments vorhanden sind. Manche dieser Fasern haben überhaupt keine Muskelsubstanz mehr, sondern bestehen blos aus dem Sarkolemmschlauch, in welchem die Kerne eingelagert sind. Zwischen denen finden sich ausser den Pigmenthäufchen noch geringe körnige Massen, in welchen zuweilen auch spärliche Fettkörnchen eingelagert sind; sonst ist nirgends eine Degeneration zu bemerken. Zwischen solchen hochgradig atrophischen Fasern finden sich Faserzüge — offenbar Reste völlig zu Grunde gegangener Muskelfasern — die kein Charakteristikon des Muskelgewebes mehr erkennen lassen.

Beobachtung VIII. Einfache Atrophie mit Ausfall einer grossen Zahl von Muskelfasern.

Francisca Sch., 67 Jahre alt. Alte Ankylose des linken Ellbogengelenkes nach einem sehr chronisch verlaufenen Fungus. Tod an chronischer Lungentuberculose. In diesem Falle ist vor Allem der M. brachialis internus stark atrophirt und gelbbräunlich verfärbt, in geringerem Grade der Biceps und Triceps.

Der Biceps wiegt 45 g gegenüber 50 g der gesunden Seite; es findet sich eine ungleichmässige einfache Atrophie eines Theiles der Muskelfasern, die übrigen sind normal. Im Brachialis internus erscheint derselbe Process in fortgeschrittenem Grade. Die grösseren Fasern sind unverändert geblieben, sie messen im Mittel 40—60 μ, ebenso wie auf der anderen Seite. Ihre Querstreifung ist ziemlich gut erhalten; es besteht keine besondere Kernvermehrung; doch stehen die Muskelfasern weit auseinander, durch lockeres Bindegewebe von einander getrennt. In den grösseren Interstitien finden sich überall Fettzellen. Die Zahl der Fasern in 1 mm^2 beträgt nur 415 gegenüber 575 auf der normalen Seite. Keine fettige Degeneration (Marchi), doch ist an einzelnen Stellen hie und da eine wachsartige Scholle zu bemerken. Einzelne der übrig gebliebenen atrophischen Fasern zeigen lange Kernreihen.

Beobachtung IX. Einfache Atrophie mit Verlust ganzer Muskelbündel bei Arthritis deformans.

Anton H., 76 Jahre alt. Seit mehreren Jahren Arthritis deformans, namentlich im rechten Knie. Am oberen Ende der Tibia höckerige Exostosen. Es besteht keine Ankylose, das Knie ist passiv frei beweglich. Starke Muskelatrophie des Oberschenkels; derselbe misst (15 cm oberhalb der Patella) rechts 35 cm, links 42 cm. Wadenumfang rechts 29 cm, links 30·5 cm, Patellarreflex fehlt. Haut über der atrophischen Musculatur normal. Tod an Emphysema pulmonum.

Beim rechten Vastus externus wird der Ansatz an die untere Quadricepssehne durch eine lange und breite Fascie vermittelt, welche keine Muskelreste mehr enthält. Sein Gewicht beträgt 187 g gegenüber 426 g des normalen. Der Vastus internus ist ebenso stark atrophisch, dabei gelblich gestreift, indem Muskelbündel mit Streifen von Fettgewebe abwechseln. Auch der Sartorius ist deutlich atrophisch, er wiegt 103 g gegenüber 132 g der normalen Seite. Die Mm. vasti verhalten sich histologisch vollständig gleich und zeigen auf den ersten Blick das Bild der einfachen Atrophie. Die

Muskelfasern sind verschmälert, sonst aber ganz normal mit normaler Querstreifung und normalen Kernen. Bei genauerer Untersuchung sieht man, dass allerdings die einzelnen Bündel nur einfache Atrophie zeigen, dass aber ganze Gruppen von Muskelfasern ausgefallen sind, so dass die Bündel durch breite Septa von einander getrennt erscheinen und der Querschnitt im Vergleich zu dem dichten Querschnitt des normalen Muskels ein sehr lockeres Gefüge zeigt. Die grösseren Zwischenräume sind mit Fettzellen erfüllt. Degenerationserscheinungen fehlen; auch in Marchi-Präparaten findet sich

Fig. 68.



Muskelatrophie bei Arthritis deformans.

M. vastus internus.

Einfache Atrophie der Muskelfasern mit breiten interstitiellen Räumen, welche durch Fettgewebe erfüllt sind. In drei Faserquerschnitten sieht man die contractile Substanz in kleine Theile zerspalten mit Einlagerung von Muskelkernen zwischen dieselben. Vergrösserung 180 : 1.

keine Spur von Fettkörnchen-Einlagerung. An einzelnen Stellen ist ein sehr interessantes Bild von Muskelfaserzerspaltung mit eventueller Einlagerung von Kernen zu bemerken. Siehe Fig. 68.

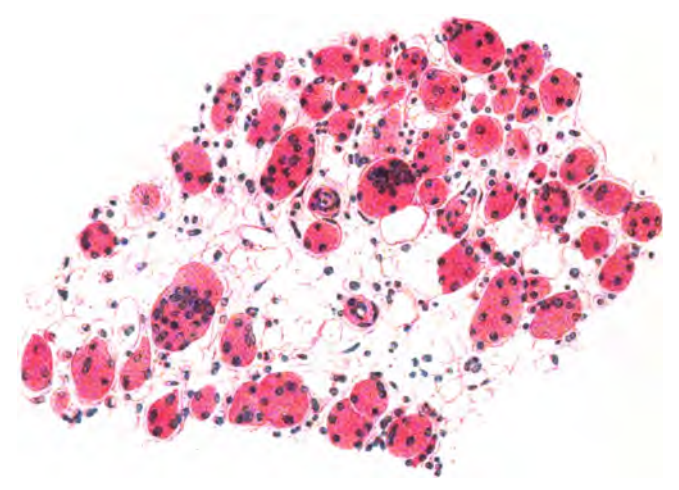
In zwei Fällen inveterirter Subluxation der Hand, die sonst kein weiteres Interesse haben, fand ich einfache Atrophie ohne Degenerationserscheinungen mit mässiger Kernvermehrung und mit Verlust an Faserbündeln, die durch Fettgewebe ersetzt waren.

Beobachtung X. Parenchymatöse Entzündung und Degeneration in unmittelbarer Umgebung eines Fungus.

Matthias O., 53 Jahre alt, der seit acht Monaten an Schmerz und später an Anschwellung des rechten Ellbogengelenkes gelitten hat, wird wegen

Fungus am rechten Oberarm amputirt. Der Musculus anconaeus ist durch die Geschwulst vorgewölbt, gelblichweiss, stellenweise durch eine weissliche sulzige Masse infiltrirt. Die übrige Musculatur sieht makroskopisch nicht erkrankt aus. Im Anconeus sind die Muskelfasern stark verändert; sie sind durch lockeres Bindegewebe auseinandergedrängt, ihr Contour ist rund, sie messen im Mittel 30—50 μ, ihr Querschnitt ist stark fibrillär gekörnt und mit reichlichen centralen Kernen durchsetzt. Zuweilen ist diese Kernwucherung so stark, dass die Faserquerschnitte den Eindruck kernreicher Riesenzellen machen. Viele dieser Fasern zeigen verwischte Querstreifung, manche sind granulirt und auch streckenweise von Fettkörnchen durchsetzt (Marchi-Färbung). An sehr vielen Stellen sieht man die zu Grunde gegangenen

Fig. 69.



Degenerative Muskelatrophie aus der Umgebung eines Fungus.
M. anconaeus.
Parenchymatöse Entzündung der Muskelfasern mit Zerfall. Ersatz derselben durch Fettgewebe.
Vergrösserung 200 : 1.

Muskelfasern durch Fettzellen ersetzt (siehe Fig. 69). Entzündliche Infiltrationsherde finden sich nur an wenigen Stellen.

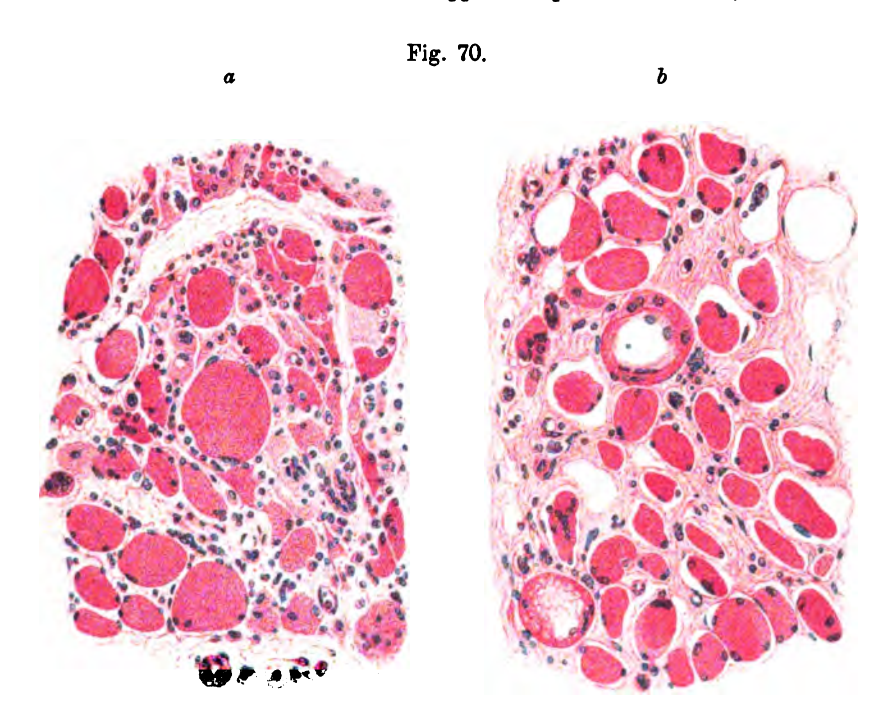
Beobachtung XI. Degenerative Muskelatrophie.

Henriette Sch., 46 Jahre alt. Ankylose des rechten Knies mit Subluxation nach tuberculöser Gonitis. Neben allgemeiner Abmagerung starke Muskelatrophie des rechten Oberschenkels. Tod an chronischer Lungenphthise. Es werden der Sartorius und der Vastus internus beiderseits untersucht. Im Sartorius sieht man ein buntes Gemisch von theils normal grossen, fibrillär zerklüfteten, theils atrophischen aber normal gefärbten Muskelfaserquerschnitten neben in verschiedenstem Grade degenerirten Fasern. Die letzteren sind ganz blass, zeigen keine Cohnheim'sche Felderung mehr und sind zumeist mit reichlichen Kernen erfüllt; manchmal erscheinen darin grosse Kernhaufen, welche die Muskelfaser erfüllen. Dies ist das Bild der degenerativen Atrophie (siehe Fig. 70*a*).

Am Längsschnitte sehen diese blassen Fasern wie leere, mit Kernen besetzte Schläuche aus oder sie enthalten gelbe Pigmentklümpchen oder feinste Fettkörnchen (Marchi-Färbung), welche in einem blassen Protoplasma eingelagert sind. Die Capillaren und Nervenstämmchen sind vollständig normal, auch finden sich sehr häufig ganz normale neuromusculäre Bündel. Der Vastus ist rechterseits stark verödet, die einzelnen Muskelbündel enthalten nur mehr kleine Gruppen atrophischer Fasern; von diesen

Fig. 70.

a *b*



Degenerative Muskelatrophie nach Kniegelenkankylose.

a M. sartorius.

Die normal breiten Muskelfasern sind stark fibrillär zerklüftet, die übrigen atrophischen sehr blass und kernreich. Zwischendurch finden sich einzelne hypervoluminöse Fasern.

b M. vastus internus.

Einlagerung von Fettzellen sowohl ins Perimysium internum als innerhalb der Muskelbündel an Stelle der durch Degeneration ausgefallenen Fasern. Das Bindegewebe ist locker, ödematös. Vergrösserung 200 : 1.

sind viele fibrillär zerklüftet. Zwischen denselben sind überall Fettzellen eingelagert (siehe Fig. 70 *b*). Die übrigen Muskelpartien bestehen aus lockerem, stark mit Fettzellen durchsetztem Bindegewebe, in welchem noch verschieden deutliche Reste kernreicher Muskelfasern sichtbar sind.

Muskelbefunde bei der ankylosirenden Entzündung der Wirbelsäule.

Im Anschluss an die arthrogene Muskelatrophie ist die Muskelaffection bei jenen Krankheitsformen zu erwähnen, die in neuerer Zeit

unter den Namen »Steifheit der Wirbelsäule« (v. Bechterew), »ankylosirende Entzündung der Wirbelsäule und Hüftgelenke« (Strümpell), »Spondylose rhizomélique« (P. Marie), beschrieben wurden. Diese Wirbelsäulenerkrankungen führen, ob sie nun mit starker Kyphose (v. Bechterew) oder mit abnormer Geradheit der Wirbelsäule (Strümpell) verbunden sind, schon durch die Bewegungseinschränkung allein zu mehr oder weniger deutlicher Muskelatrophie, wie sie v. Bechterew erwähnt und seit langem bei der Spondylitis deformans bekannt ist.

In einer Reihe von Fällen werden jedoch noch auffälligere Muskelstörungen beschrieben, und zwar Contracturen und Rigidität der betheiligten Muskel. Bereits Strümpell schildert eine auffallend derbe und feste Consistenz der erkrankten Muskel, welche in der Narkose verschwindet und daher als Contractur aufgefasst werden muss. Aehnliche Befunde erwähnen Mutterer, Bregman und Hartmann in der Musculatur der Halswirbelsäule, der in den betreffenden Fällen vom Krankheitsprocess zuletzt ergriffenen Region. Popoff schrieb sogar den Muskelspasmen einen wesentlichen Antheil an der Bildung der Wirbelsäulenmusculatur zu, welche Ansicht er allerdings später dahin modificirte, dass auch den organischen Veränderungen der Wirbelgelenke ein gleicher Antheil zukomme. In einem Falle, den Hoffa beschreibt, war die in der Narkose verschwindende Contractur so stark, dass das Röntgen-Bild die Contouren des Muskels ähnlich wie bei der Myositis ossificans wiedergab. Abnorme Härte der Musculatur erwähnen ferner, zum Theile auch in bereits atrophischen Muskeln, Valentini, Damsch, Kirchgaesser, Müller, Heiligenthal, Bender u. A.

Die Befunde von Contracturen werden, soweit ich aus den vorhandenen Krankengeschichten entnehme, namentlich bei den Fällen mit abnormer Geradheit der Wirbelsäule angegeben, wogegen in den mit Kyphose einhergehenden mehr oder weniger starke Atrophie beschrieben wird. In einem von Mutterer mitgetheilten Falle bestand schlaffe Atrophie der langen Rückenmuskeln neben Härte der Halsmusculatur. Dieses differente Verhalten dürfte theils in der Zeitdauer der Muskelerkrankung ihren Grund haben, indem der Muskel zuerst in Folge irgend eines uns noch unbekannten Reizes derber wird und contracturirt, später aber atrophirt und dabei erschlafft, theils jedoch — und zwar vor Allem — durch Abnahme des Dehnungsverhältnisses zu erklären sein. Wie bereits S. 483 ausgeführt wurde, bewirkt die Muskeldehnung an der convexen Seite einer Kyphose Atrophie, während die Annäherung der Ansatzstellen an der concaven Seite einen Reiz auf die Musculatur ausübt, der zu Contractur führt. Letztere vermag ihrerseits in einzelnen Fällen die Difformität noch zu erhöhen, welche Verstärkung durch

Narkose, länger dauernde Ruhe, Schwitzkur u. dgl. wieder behoben werden kann.

Ausser den Contracturen wurden auch chronische entzündliche Zustände in der erkrankten Musculatur beschrieben. Beer fand Atrophie der Lumbal- und Rückenmusculatur mit fibröser Umwandlung, ähnlich einer Froriep'schen Schwiele, die sich nach $2^{1}/_{2}$monatlicher Behandlung wieder zurückbildete. Dorendorf wies bei einem ähnlichen Falle in einem aus dem M. trapezius excidirten Stückchen eine chronische fibröse Myositis nach. Bender nimmt eine theilweise bindegewebige Degeneration der atrophischen Schulterblatt- und Rückenmusculatur an.

Die Muskelerkrankung bleibt gewöhnlich auf die Umgebung der erkrankten Gelenke beschränkt. Sie kann, je nach der Localisation der Erkrankung, die verschiedenen Rückenregionen in verschiedener Intensität befallen. Fast immer sind die langen Rückenstrecker (Strümpell, Mutterer, Magnus-Lévi u. A.), häufig auch die Intercostalmusculatur, erkrankt. Bei Mitbetheiligung des Beckengürtels und der Hüftgelenke an der Erkrankung sind gewöhnlich die Sacrolumbalmusculatur, die Gesässmusculatur (Marie), zuweilen auch die Streckmusculatur der Oberschenkel, am Schultergürtel vorwiegend die Schulterblattmusculatur, dann der Pectoralis, der Sternocleidomastoideus, seltener die Armmusculatur, betroffen. Atrophie der Gesässmusculatur wurde auch bei Freibleiben der Hüftgelenke beobachtet (Fall 1 von Magnus-Lévi).

Die elektrische Erregbarkeit der erkrankten Musculatur ist entweder normal, oder für beide Stromesarten der Atrophie entsprechend herabgesetzt (Senator, Hartmann), die mechanische Erregbarkeit ist gewöhnlich erhöht.

Häufig werden fibrilläre (Leri, Feindel und Froussard) oder fasciculäre (Laignel-Lavastine) Zuckungen des Muskels beschrieben, in einem Falle wurde auch Myoklonie (Lévi und Follet) beobachtet.

Als Ursache für die vorliegende Form der Muskelatrophie kommen mehrere Momente in Betracht, die wahrscheinlich neben einander ihre schädliche Wirkung auf den Muskel ausüben: vor Allem die Ausserfunctionssetzung, stellenweise combinirt mit gleichzeitiger Dehnung; in anderen Fällen (namentlich solchen mit ausgebreiteten Atrophien) dürften auch nervöse Einflüsse, insbesondere Compression der vorderen Wurzeln (Hoffmann, Feindel und Froussard) oder neuritische Processe (Magnus-Lévi) mit im Spiele sein.

Inwieweit eine primäre Muskelerkrankung an der Atrophie Schuld trägt, lässt sich aus den bisher bekannten Fällen und den spärlichen histologischen Befunden nicht entscheiden. In einzelnen Fällen mag eine solche in den ersten Stadien der Erkrankung vorhanden sein, doch kann dies nach unseren bisheigen Erfahrungen nicht als Regel ange-

sehen werden. Auf die Rigidität der Wirbelsäule hat die Muskelerkrankung jedenfalls nur einen secundären Einfluss, trotzdem von Cassirer das Vorkommen einer myogenen Rigidität der Wirbelsäule in zwei Fällen erwiesen wurde.

Muskelatrophien nach Unfallverletzungen verschiedener Art.

a) Diffuse Formen.

Nicht selten werden Muskelatrophien beobachtet, welche in gleicher Art wie die arthrogenen Formen einsetzen und verlaufen, aber nicht durch Gelenkerkrankungen sondern durch verschieden heftige, zuweilen auch durch nur geringfügige Verletzungen der Weichtheile, (auch der Muskel selbst), der Sehnen oder des Periosts hervorgerufen wurden.

Diese Atrophien hat Charcot, um ihre Gleichartigkeit mit der arthrogenen Muskelatrophie zu kennzeichnen, »abarticuläre« Muskelatrophien benannt.

Als die ersten derartigen Fälle, welche aus der Literatur bekannt sind, müssen die von Luecke unter dem Namen »traumatische Insufficienz« beschriebenen genannt werden.

Die traumatische Insufficienz und Muskelatrophie betrifft vorwiegend den Quadriceps. Sie entwickelt sich auffallend rasch als Folgeerscheinung nach verhältnissmässig geringfügigen Traumen (Schlag oder Stoss auf den Muskel, Zerrung desselben beim Fall auf das Knie) unter folgenden charakteristischen Symptomen:

Sofort nach dem Trauma ist nichts zu bemerken, namentlich ist das Knie vollständig frei. Schon nach wenigen Tagen tritt Schwäche und leichte Ermüdbarkeit auf. Der Muskel ist schlaffer und atrophirt in kurzer Zeit bis zu ganz beträchtlichem Grade. Niemals vollständige Lähmung. Erhebliche Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit. Consecutive Erkrankung des Kniegelenkes (Hydrops).

Der Fall Charcot's entstand ebenfalls durch plötzliche Ueberdehnung des Quadriceps beim Sturze auf das Knie. Eine gleiche Beobachtung beschreibt Riedinger beim Sturz auf die linke Seite mit gebeugtem Kniegelenke ohne Kniegelenkverletzung, aber mit späterer secundärer Entwicklung eines Schlottergelenkes infolge der Functionsunfähigkeit des Quadriceps.

Das Fehlen von entzündlichen Erscheinungen im Quadriceps und das rasche Auftreten der Atrophie ohne besondere Bewegungseinschränkung lassen hier wie bei den traumatischen Formen der arthrogenen Muskelatrophie die Annahme einer Reflexerkrankung zu.

In analoger Weise erklärt sich die bei Unfallverletzungen der verschiedensten Art gemachte Beobachtung, dass eine dieselbe begleitende

Muskelatrophie nicht auf die durch das Trauma geschädigte Stelle beschränkt bleibt, sondern sich auf grössere Strecken ausbreitet, oft auch ganze Gliedmassen ergreift (Atrophie en masse nach Ballet und Bernard). Schon Desnos und Barié theilen im Jahre 1875 einem Fall allgemeiner Atrophie der ganzen unteren Extremität nach einem Trauma des Fusses mit. Picqué (1880) beschreibt solche Atrophien, die durch oberflächliche Verletzungen verursacht und durch Vermittlung des Nervensystems allgemein geworden sind.

Er erwähnt namentlich Verletzungen der äusseren Haut und des Periosts.

Rummo (1898) beschreibt eine dem Typus der Aran-Duchenne'schen Muskelatrophie ähnelnde Atrophie der Hand nach gleichzeitiger Fractur des Olecranon und der Clavicula. Nach Caspari tritt diese Form etwa in einem Drittel der Fälle neben localen Atrophien auf; dabei werden besondere Muskelgruppen vorzugsweise betroffen, so in der Glutäalgegend der Glutaeus maximus, in der Hüftgegend der Tensor fasciae latae, am Bein der Quadriceps und die Wadenmusculatur.

Diese Muskelatrophie charakterisirt sich neben der Abflachung des Muskels und der Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit, genau wie bei der arthrogenen Muskelatrophie, durch eine ganz besondere Schlaffheit — Firgau nennt sie »Atonie« — welche darauf schliessen lässt, dass nicht nur eine Behinderung der groben motorischen Function, sondern auch eine Abschwächung oder Aufhebung der übrigen motorischen Impulse, welche de norma nicht zu Muskelcontractionen führen, zu Grunde liegt.

Diese Form der Muskelatrophie kann auch functionell durch Autosuggestion bedingt sein. Ueberhaupt tritt dieselbe häufig bei neuropathischen Individuen oder dann auf, wenn die Verletzung mit besonderen Schmerzen verbunden gewesen war.

Ich kenne einen Fall dieser Art:

Anamnese: Ein 27jähriger Fassbinder (Stephan G.) erlitt durch Herabfallen eines leeren Fasses aus der Höhe von 3 m eine Verletzung am linken Fussrücken (Suffusion); trotz des Schmerzes arbeitete er weiter. Zwei Tage darauf Verbrennung der gleichen Stelle des Fussrückens durch siedendes Pech. Nach sechswöchentlicher Spitalsbehandlung Heilung der Wunde. Patient konnte mit einem Stocke gehen, vermochte aber nicht gerade auf den Fuss aufzutreten, sondern ging am äusseren Fussrande; später versuchte er zu arbeiten, musste aber seine Beschäftigung wegen des allgemeinen Entkräftungszustandes wieder aufgeben.

Das Bein war atrophisch geworden, der Gang blieb schlecht, trotz der verschiedenartigsten Behandlung (zeitweise Gypsverbände, später ein Apparat, den er zum Gehen benützte, dazwischen aber auch Massage und Bädercuren).

Status praesens. Vier Jahre nach dem Unfalle besteht eine starke Muskelatrophie der Wade und des Oberschenkels, Wadenumfang rechts 34,

links 30·5 cm, Oberschenkel (15 cm oberhalb der Patella gemessen), rechts 45, links 41 cm; der Patellarreflex ist links gesteigert; keine Sensibilitätsstörungen, kein Druckschmerz der Nervenstämme; die Bewegungen des linken Fusses sind erhalten, aber träge und kraftlos; starke Abschwächung der galvanischen und faradischen Erregbarkeit in der atrophischen Musculatur.

Nicht selten kommt es bei solchen Traumen auch zu doppelseitigen Muskelatrophien. So beschreibt Quillain eine doppelseitige Atrophie der Schultermusculatur nach einer Verletzung des rechten Armes, die zwar nur eine Contusion darstellte, aber mit Bewusstlosigkeit während des Unfalles einherging.

In einem ähnlichen Falle, den Jolly mitteilt, hatte schon vorher durch eine abgelaufene Poliomyelitis eine Prädisposition im Rückenmark bestanden.

Möglicher Weise gehört auch ein von Kienböck beobachteter Fall hieher.

Während diese Fälle zur Annahme einer Reflexatrophie, die sich unter secundärer Erkrankung des Rückenmarks ausgebildet hat, geradezu herausfordern, gibt es hinwieder ähnliche Fälle, welche anders erklärt werden müssen.

Ich führe einen solchen Fall aus eigener Beobachtung an:

Ein 61jähriger Eisenbahnarbeiter erlitt eine rechtsseitige Rippenfractur und blieb damit zehn Monate im Bette liegen. Nachher war eine deutliche Atrophie beider Deltoidei zu constatiren.

Die Function dieser Muskeln war minimal, die elektrische Erregbarkeit derselben aber vollständig erhalten.

In diesem Falle erklärt sich die Atrophie am ungezwungensten durch die Annahme eines schädlichen Einflusses der zehnmonatlichen Inactivität auf den an angestrengte Thätigkeit gewöhnten Arbeiter.

Sehr schwere Muskelatrophien können nach Verletzungen in der Kindheit erfolgen, so lange das Wachsthum noch nicht ganz abgeschlossen ist, genau so wie dies bei den in der Kindheit glücklicher Weise seltenen chronisch verlaufenden Gelenkentzündungen der Fall ist. Jaquet hat nach Verbrennung am Arme Atrophien der Gesichts-, Hals-, und Schultermusculatur beobachtet, Klippel nach einer Verletzung ausser der Muskelatrophie ein Zurückbleiben der Entwicklung der ganzen oberen Extremität, und er hat in den atrophischen Muskeln »numerische Atrophie« nachgewiesen.

b) Localisirte Formen.

Ausser den erwähnten Muskelatrophien, welche insgesammt eine mehr oder weniger diffuse Ausbreitung zeigen, kommen nach Traumen verschiedener Art auch localisirte Atrophien vor, die auf den vom Trauma direct betroffenen Muskel beschränkt bleiben.

Bei jeder erheblichen Muskelverletzung gehen Muskelfasern einzeln oder bündelweise zu Grunde. Dieser Substanzverlust wird nicht immer durch Regeneration ausgeglichen. Gründe für das Ausbleiben oder für die unvollständige Entwicklung der Regeneration sind vor allem eine grössere Ausdehnung der Verletzung, das Hinzutreten entzündlicher Erscheinungen oder das Fehlen ausreichender Ernährung und des adäquaten functionellen Reizes als der Grundbedingungen für eine erfolgreiche Wiederherstellung der Muskelfaser.

Die Häufigkeit der Muskelatrophien als Ausgang von Myositiden verschiedener Art habe ich bereits in dem Kapitel über Myositis erörtert, ebenso ihr Vorkommen bei den Muskelverletzungen. Diese Atrophien werden jedoch in der Literatur nur ausnahmweise besprochen, weil sie oft übersehen werden, aber auch weil sie wegen ihrer localen Beschränkung zumeist nur geringe Störungen verursachen und daher der Arzt nur selten über dieselben consultirt wird.

Ich möchte hier nur in Kürze einzelne specielle Formen erwähnen. Localisirte Muskelatrophien entstehen nach einmaligem intensivem Trauma oder nach häufig einwirkenden geringen Traumen.

Eine solche Form nach einmaligem schwerem Trauma, die in zwei Fällen in ganz gleicher Weise auftrat, beschreibt Huguet. Er schildert eine rasch auftretende Atrophie der ulnaren Muskelgruppe (M. epitrochléens) des Vorderarmes nach einer Luxation der beiden Knochen im Ellbogengelenke, deren Ursprung in einer directen Contusion des Muskels durch das Trauma zu suchen ist. Diese Atrophie wird sehr intensiv und gibt eine schlechte Prognose.

Von kleineren häufigen Traumen, die allerdings nicht als Unfallverletzungen bezeichnet werden können, ist vor allem die schädliche Wirkung anhaltenden Druckes auf die Musculatur hervorzuheben. Allgemein bekannt ist ja die Druckatrophie, der die Musculatur in der Umgebung von Geschwülsten und Aneurysmen anheimfällt. Diese Atrophie habe ich in dem Kapitel über Neoplasmen besprochen. Ich konnte sie besonders in einem Falle central gelegener Melanosarkom-Metastasen im M. sartorius studiren (siehe Fig. 65). Sie beginnt mit bandartiger Abflachung der Muskelfasern und geht mit fibrillärer Zerklüftung einher, die dadurch verursacht wird, dass sich mit Zunahme des Druckes die Zahl der zu Grunde gehenden Fibrillen vermehrt. Die atrophische Musculatur in der Umgebung von Aneurysmen hat Krösing untersucht, wobei er ebenfalls fibrilläre Auffaserung als Einleitung zur Atrophie beobachtete. Den grossen Einfluss des Druckes starrer Verbände auf die Musculatur nach Knochenfracturen werde ich noch später besprechen.

Hieher gehören auch einzelne Muskelatrophien, welche bei gewissen Arbeiterkategorien auftreten, deren Beschäftigung ihre Musculatur einen

anhaltenden oder wenigstens häufig wiederholten Druck oder häufigen Stössen aussetzt. So sah ich Atrophien der Daumenballenmusculatur bei Lederarbeitern, auch einmal bei einem Holzbildhauer. Bei Schmieden kommen solche ebenfalls vor.

Diese Formen von Muskelatrophie leiten uns zur Atrophie nach Ueberanstrengungen hinüber.

Muskelatrophie nach Ueberarbeitung.

Neben den bekannten Beschäftigungsneurosen (Schreibkrampf u. dgl.) und den Lähmungen bei Arbeitern, die bei ihrer Beschäftigung gewisse Stellungen einnehmen müssen, wie der Lähmung bei Kartoffelfeldarbeitern in kniehockender Stellung (Zenker), ebenso bei Torfarbeitern (Kron), dann bei Trommlern (Bruns, Düms), werden auch Atrophien solcher Muskelgruppen, die durch fortgesetzten Gebrauch überangestrengt werden, beobachtet. Onimus (1876) beschreibt Atrophie der Deltoidei bei Gehilfen einer Tuchhandlung, welche die schweren Waaren auf die Bretter zu heben hatten, weiter Atrophie der Wadenmusculatur bei Gerbern, des Thenar bei einem Emailleur. Starke Atrophien der Handmusculatur sind bei Cigarrenwicklerinnen (Coester), Goldpolirerinnen (Gessler) und Diamantenschneidern (Wertheim) bekannt geworden; ja selbst bei einem Postdiener wurde eine Handmuskelatrophie durch Ueberanstrengung beim Abstempeln der Briefe beobachtet (Weiss).

Der Atrophie gehen zumeist Parästhesien, dann krampfartige oder lähmungsartige Zustände voraus. Sie entwickeln sich besonders stark in den Interossei, namentlich im Interosseus I, dann im Antithenar und Thenar. In geringerem Grade wird zuweilen auch die Vorderarmmusculatur befallen. Oefters wurde in den schwer atrophirten Muskeln Entartungsreaction nachgewiesen, obgleich keine Anhaltspunkte für eine Nervenentzündung aufzufinden waren.

Gessler führt als Characteristica dieser Atrophie an: Beschränkung auf bestimmte Muskelgruppen ohne Tendenz zum Weiterschreiten, Fehlen objectiv nachweisbarer Sensibilitätsstörungen, normales Verhalten der zu den gelähmten Muskeln gehörenden Nervenstämme und rasche Heilung bei sachgemässer Behandlung.

Scheele fand auch bei Glasbläsern, welche die Backen ballonartig aufblähen, Rareficirung der Wangenmusculatur.

Genauere histologische Befunde fehlen noch.

Diese Atrophien durch Ueberleistung der Musculatur erscheinen deshalb sehr auffällig, weil wir gewohnt sind zu sehen, dass sich die Musculatur an eine erhöhte Arbeitsleistung sehr rasch anpasst, indem

sie hypertrophirt. Dies dürfte in den meisten Fällen auch in der ersten Zeit der Ueberarbeitung geschehen; da aber die hypertrophische Musculatur gewöhnlich rascher abgenützt wird als die normale, muss sie, wenn nicht fortwährend Regenerationen eintreten, rareficirt werden. Die Atrophie nach Ueberarbeitung wäre demnach so zu erklären, dass entweder die Entwicklung von Regenerationen mangels genügend langer Arbeitspausen gehemmt wird oder die jungen neugebildeten Fasern durch die während der Arbeit einwirkenden Traumen wieder zerstört werden.

Muskelatrophie nach Erkrankungen und Verletzungen der Knochen und Sehnen.

Der innige Contact, in dem der Muskel mit dem Knochen und der Sehne dadurch steht, dass alle drei functionell aufeinander angewiesen sind, lässt es begreiflich erscheinen, dass der Muskel bei jeder Erkrankung eines dieser Organe in Mitleidenschaft gezogen wird. Dies geschieht entweder direct (Traumen) oder durch Uebergreifen der Erkrankung auf den Muskel (entzündliche Erkrankungen), oder durch die Functionseinschränkung, die der Muskel dabei erfährt. Die meisten dieser Muskelerkrankungen führen zur Atrophie. Die directen Muskeltraumen und die fortgeleiteten Entzündungsprocesse bieten in diesen Fällen keine Besonderheiten; sie sind bereits besprochen worden. Einer speciellen Besprechung bedürfen hingegen die Muskelatrophien bei Fracturen und bei Tenotomien, sowie der Muskelschwund nach Amputationen.

1. Muskelatrophie bei Fracturen.

Bei jeder Fractur kommt es vorübergehend zu einer Schwächung der Muskelkraft, welcher zumeist eine mehr oder weniger starke Muskelatrophie folgt. Trotz der enormen Häufigkeit dieser Erkrankung ist man über deren Aetiologie nicht einig. Sie wird von den Einen durch Inactivität oder den Druck der bei der Behandlung üblichen festen Verbände, von den Anderen auf reflectorischem Wege erklärt.

Nach Lejeune (1859) entsteht sie hingegen durch ein Zurückbleiben des Ernährungstriebes der Weichtheile auf Kosten des Callus. Kiliani hinwieder schreibt der toxischen Wirkung des resorbirten Blutextravasates einen schädigenden Einfluss auf die Musculatur zu.

Der Grund für diese Mannigfaltigkeit der Erklärungsweisen liegt darin, dass zumeist mehrere der angeführten ätiologischen Momente gleichzeitig einwirken, die sich im einzelnen Falle mit sehr wechselnder Intensität geltend machen. Die auch heute noch häufigste Annahme, die Muskelatrophie sei einzig und allein durch die festen Verbände verursacht, wird schon durch die Thatsache widerlegt, dass diese Atrophie

auch ohne solche Verbände vorkommt. Die bei Fracturen frühzeitig auftretenden Muskelatrophien sind grösstentheils durch die Verletzungen hervorgerufen, welche das Muskelgewebe durch die Bruchenden der Knochen erleidet, die später auftretenden durch das Uebergreifen entzündlicher Processe von der Callusbildung auf den Muskel.

Diese entzündlichen Erscheinungen (Duplay und Clado beschreiben solche) führen selten zu dauernder Atrophie, da der Verlust an Muskelgewebe zumeist durch energische Regenerationsvorgänge restituirt wird; unter ungünstigen Bedingungen können allerdings auch höhere Grade von Muskelatrophie zurückbleiben.

Ausser den directen Muskelverletzungen und den Entzündungserscheinungen sind hier die die Knochenfracturen regelmässig begleitenden Hämorrhagien zu erwähnen. Sie können in noch weit höherem Masse als jene den Muskel destruiren, entweder indem sie ihn gleichmässig durchsetzen und dann die Muskelfasern selbst theils durch Druck oder directe Zerstörung, theils durch Behinderung der normalen Ernährung intensiv schädigen, oder indem sie, auch bei intermusculärem Sitze, eine oft ganz beträchtliche Druckwirkung auf die Muskelfasern ausüben, ja selbst (siehe S. 61) grosse subcutane Hämatome schwere Muskelischämie hervorrufen. Der Druck auf die Musculatur kann überdies noch durch einen festen Verband wesentlich gesteigert werden. Nicht zu verkennen ist ferner für einen grossen Theil der Fälle die den Muskel schwer schädigende Wirkung der Inactivität, namentlich dann, wenn der Muskel dadurch verkürzt wird, dass sich die Bruchenden über einander schieben Auf die Beseitigung dieser Muskelverkürzung ist auch der günstige Einfluss der Extensionsbehandlung bei gewissen Fracturen (Bardenheuer) zurückzuführen. Ferner macht das nicht selten zu beobachtende rasche Einsetzen der Atrophie bei einzelnen Erkrankungsformen, namentlich bei Fracturen in der Nähe der Gelenke, die Einwirkung reflectorischer Einflüsse — in gleicher Art wie bei den Gelenkerkrankungen — wahrscheinlich. Die nicht selten vorkommenden trophischen Störungen der Haut und der Knochen sind auf dieselbe Weise zu erklären. Selbst ausgebreitete Reflexatrophien wurden bei Fracturen beobachtet (Guichard). Die Erwägung aller erwähnten Momente macht es wahrscheinlich, dass bei der die Knochenfracturen begleitenden Muskelatrophie verschiedene ätiologische Momente, vor allem Compression, Immobilität und Reflexwirkung, zusammenwirken — eine Anschauung, der schon Piqué (1880) Ausdruck verliehen hat.

Die Muskelatrophie ist oft schon in der ersten Woche nach der Fractur für den Arzt bemerkbar; sie kann in den nächsten Wochen eine ganz erhebliche Zunahme erfahren, ohne dass die Kranken hiedurch irgend eine Belästigung verspüren.

Subjective Beschwerden treten erst ein, wenn die ersten Bewegungsversuche gemacht werden. Die Beschwerden bestehen vorerst in functioneller Impotenz des erkrankten Muskels, später in leichter Schmerzhaftigkeit desselben als Ausdruck der beginnenden Regenerationserscheinungen. Wenige Wochen nach Wiedergebrauch der Extremität hat die Muculatur ihr normales Volumen wieder erlangt; in einzelnen Fällen, zumal bei alten Leuten, kann aber die Atrophie auch zu einer dauernden werden, wenn ihr nicht bei Zeiten durch sorgfältige Behandlung des Muskels entgegengearbeitet wird.

2. *Muskelatrophie bei der Tenotomie.*

Die Tenotomie bewirkt ausser der Functionsstörung des Muskels noch eine Verkürzung desselben. Zur Aufklärung der Veränderungen, durch welche diese beiden Momente in der Musculatur hervorgerufen werden, ist bereits eine Reihe von Versuchen angestellt worden (Dieffenbach, Ceci und Smutny, Kraus, Ricker, Schradieck). Dieselben haben ergeben, dass der sofort bei der Operation auftretenden Contraction des Muskels noch eine langsame secundäre folgt, welche theils durch die elastische Nachwirkung, theils durch die Contractionen des tenotomirten Muskels verursacht wird. Der Muskel wird gleich nach der Operation hyperämisch, dann aber dauernd anämisch. Schon nach acht Tagen ist eine deutliche Atrophie von 10% und darüber nachweisbar, die innerhalb des ersten Monates bis zu einer Höhe von 30—40% ansteigt und dann auf diesem Maximum monatelang verbleibt. Histologisch wird in den ersten Stadien als Folge der Entspannung des Muskels eine Schlängelung seiner Fasern beobachtet und zwar unmittelbar nach der Tenotomie vorherrschend grobe Schlängelung, der sich später eine feine anschliesst, welche Ricker als »Reffung« der Muskelfasern durch eigene Contraction erklärt. Er weist auch nach, dass die letztere bei gleichzeitiger Nervendurchschneidung ausbleibt.

In späterer Zeit, wo die Atrophie bereits ausgeprägt ist, ist die Schlängelung nicht mehr zu sehen; sie verschwindet durch Verkürzung der anfänglich zusammengeschobenen Fasern, welche sich der neuen Muskellänge anpassen.

In allen Fällen wird eine einfache, zuweilen aber sehr beträchtliche Atrophie beschrieben, die ganz ohne interstitielle Veränderungen oder nur mit solchen sehr geringen Grades einhergeht. Starke interstitielle Veränderungen und Muskelkernvermehrung, wie sie Kraus beschreibt, sind, ebenso wie die an solchen Stellen vorkommenden Muskeldegenerationen (namentlich Vacuolendegeneration), als Complication aufzufassen.

Aehnlich wie bei der Tenotomie verhält sich der M. quadriceps bei Fractur der Patella, wenn die beiden Bruchstücke auseinander

gewichen sind. In solchen Fällen kommt es auch zu starken und hartnäckigen Atrophien des Quadriceps, welche in vielen Fällen das Krankheitsbild der Patellarfractur beherrschen und bezüglich der Therapie die grösste Aufmerksamkeit beanspruchen.

3. Muskelatrophie nach Amputationen.

Hier ist zwischen der Muskelatrophie im Amputationsstumpfe selbst und jener in den nächst höher gelegenen Theilen der Extremität zu unterscheiden.

Die Musculatur des Amputationsstumpfes, d. i. die durch den chirurgischen Eingriff verletzte Musculatur, erleidet beträchtliche Veränderungen. Bei denselben spielen ausser der Retraction, welche der bei der Tenotomie beschriebenen gleicht, in der ersten Zeit nach der Amputation die Erscheinungen der traumatischen Entzündung und der Regeneration, in der späteren Zeit — namentlich dort wo Entzündungserscheinungen vorangegangen sind — die sich entwickelnden Muskelschwielen eine Rolle. Zur Illustrirung des histologischen Bildes im Anfangsstadium führe ich den Befund eines Falles an, den ich schon nach drei Wochen untersuchen konnte.

Robert S., 25 Jahre alt, wurde vor vier Jahren zum ersten Mal im unteren Drittel des rechten Oberschenkels, vor drei Wochen zum zweiten Mal im oberen Drittel des linken Unterschenkels, beide Male wegen Caries, amputirt. Er starb an Diphtheritis und subacuter Lungentuberculose.

Der innere Gastrocnemiuskopf des linken Amputationsstumpfes sieht infiltrirt aus und zeigt das interessante Bild eines starken Muskelschwundes neben Regenerationserscheinungen.

Die Muskelbündel bestehen neben spärlichen Resten von alten, im Zerfall begriffenen Muskelfasern grösstentheils aus dünnen Fasern von 6—8 μ Breite; ein Theil der letzteren stellt blasse dünne Röhren dar, welche ihre Querstreifung vollständig verloren haben und häufig in der Umgebung des Kernes Anschwellungen mit Pigmenteinlagerung zeigen. Zuweilen werden die Fasern in den Zwischenräumen zwischen den Kernen fadendünn. In anderen finden sich locker stehende Fettkörnchen (Marchi-Färbung) und streckenweise Kernhaufen eingelagert. Zwischen diesen atrophischen und degenerirten Fasern liegen ebenso schmale, aber mit Eosin dunkelgefärbte mit starker, kräftig gezeichneter Querstreifung und dunkelgefärbten Kernen (neugebildete Fasern). In einzelnen Partien des Muskelquerschnittes sind diese jungen Fasern in der Ueberzahl und bündelweise auch breiter (12—16 μ). Das Perimysium internum ist in diesen Bündeln kaum vermehrt und zeigt nirgends eine besondere Kernvermehrung. Infiltrationsherde finden sich nicht, dagegen sind in den grösseren Zwischenräumen Fettzellen zu sehen.

Der spätere Zustand der Musculatur im Amputationsstumpfe ist verschieden, je nachdem der Muskel überhaupt noch eine Function zu erfüllen hat, d. h. noch ein Gelenk überspringt und an der Bewegung des Stumpfes theilnimmt, oder nicht.

Im ersteren Falle bleibt der Muskel noch zu einem mehr oder weniger grossen Theile erhalten. Es findet sich in allen meinen Fällen das Bild der ungleichmässigen Atrophie mit Kernwucherung und mehr oder weniger starkem Faserausfall ohne besonders auffällige Degenerationserscheinungen.

Hingegen zeigt sich in jenen Muskeln, in welchen bereits jede Function erloschen ist, hochgradiger Muskelschwund mit Ausfall nicht nur einzelner Fasern, sondern des grössten Theiles der Faserbündel. Der Muskel besteht vorwiegend aus Fettgewebe, in welchem einzelne dünne Muskelbündel mit sehr schmalen und sehr kernreichen, theilweise degenerirten Fasern verlaufen, während sich jedoch zwischen den letzteren immer noch auffallend viele, anscheinend vollständig normale Muskelfasern vorfinden.

Als Beispiel führe ich den Befund bei einem vier Jahre alten Amputationsstumpfe an, der von dem vorher mitgetheilten Falle stammt. In diesem stellt der Gastrocnemius den Typus für die erste Form, der Soleus (der nicht das Kniegelenk überspringt) jenen für die zweite Form dar.

Im rechten Beine des Robert S. war vier Jahre vorher eine Amputation im unteren Drittel des Unterschenkels ausgeführt worden. Im Gastrocnemius, der im frischen Zustande eine normale Farbe gezeigt hat, ist ein grosser Theil der Fasern noch sehr gut erhalten; dieselben tragen normale Querstreifung und normale Kerne; ihre Breite beträgt zwischen 40 und 60 μ. Neben diesen normalen finden sich sehr reichlich Fasern von unregelmässigem, zumeist flachgedrücktem Querschnitte und daneben kleine Bündel besonders schmaler Fasern von 8—16 μ (siehe Fig. 71). Am Längsschnitt sind noch schmälere Fasern sichtbar, die am Querschnitt schwer zu erkennen waren, sich aber durch ihre scharfe Querstreifung und ihre normalen Kerne deutlich als Muskelfasern erweisen. Neben diesen feinen Fasern, welche ich für neugebildete halte, liegen andere, zumeist etwas breitere mit langen Kernreihen. Die letzterwähnten Fasern sind viel blasser, ihre Querstreifung ist verwischt; sie sind als atrophisch anzusehen. Das Zahlenverhältniss beider Fasergattungen zueinander ist an verschiedenen Stellen des Muskels verschieden. Das interstitielle Bindegewebe ist nirgends besonders vermehrt, nur finden sich in den grösseren Zwischenräumen häufig Gruppen von Fettzellen.

Der M. soleus ist in der Leiche stark atrophisch und gelbbraun. Er besteht zum grossen Theile aus Fettgewebe, zwischen welchem sich Bündel finden, welche den aus dem Gastrocnemius beschriebenen gleichen, die jedoch sehr schmal sind und in denen nicht die normalen, sondern die atrophischen Fasern vorherrschen. Auch hier sind nur vereinzelt neugebildete schmale Fasern mit scharfer Querstreifung und normalen Kernen zu sehen. Die meisten atrophischen Fasern sind sehr kernreich, einzelne von Fettkörnchen durchsetzt (Marchi-Färbung) oder pigmentirt und stellenweise grosse Kernhaufen enthaltend.

Die Neubildung von Muskelfasern in den Amputationsstümpfen ist keine allgemeine Erscheinung; sie dürfte nur die Musculatur jugendlicher

Individuen charakterisiren, bei denen im Zustande ungenügender Function unter normalen Ernährungsbedingungen erhöhte bioplastische Processe auftreten — Processe, die jedoch den Eintritt schwerer Atrophie nicht verhindern können, weil sich die Zahl der normalen Muskelfasern durch fortgesetzten Zerfall stets verringert, die neugebildeten aber mangels entsprechender Function auf einem Zustande geringer Entwicklung stehen bleiben und auch, wie es scheint, viel weniger widerstandsfähig sind als die ursprünglichen. Mit der Zeit werden auch die Regenerationen immer weniger energisch und die sich bildenden Lücken durch Fettgewebe ersetzt. Bei sehr alten Amputationsstümpfen besteht die functionslose Musculatur vorwiegend aus Fettgewebe, in welchem sich noch schmale Bündel mit verschieden breiten, theilweise auch mit normal aussehenden Muskelfasern finden; nur gegen das narbige Muskelende hin findet sich schwieliges Gewebe.

Viel geringere Atrophien treten nach Amputationen in den Muskeln des nächst höher gelegenen Abschnittes der Extremität auf, z. B. im Biceps und Triceps bei Amputation des Vorderarmes oder im Quadriceps und Sartorius bei Amputation des Unterschenkels. In diesen Muskeln habe ich regelmässig das Bild der einfachen Atrophie gesehen. Nur in solchen Fällen, wo die Kranken mit gebeugtem Knie auf der Prothese gehen, kommt es auch im Vastus internus, der durch diese Stellung ausser Function gesetzt ist, zu einer starken Atrophie, ähnlich der oben beschriebenen: ungleichmässige Atrophie mit mehr oder weniger starkem Ausfall von Fasern und Faserbündeln mit Fettgewebsbildung, aber ohne Kernwucherung.

An der Oberarmmusculatur sowie am Sartorius habe ich immer nur einfache Atrophie beobachtet. Ich führe hiefür folgenden Fall an:

Frau R. Alter Amputationsstumpf des linken Unterschenkels. Der Gastrocnemius ist in der gleichen Weise wie der Soleus des vorherbeschriebenen Falles verändert, er ist im unteren Theile von schwieligem Gewebe, im oberen Theile von Fettgewebe durchsetzt. Der Oberschenkel ist stark atrophisch, misst in einer Höhe von 20 cm oberhalb der Patella links 43, rechts 53 cm. Der gehärtete Sartorius hat links einen Querschnitt von 155 mm², rechts 208 mm². Die Muskelfasern sind insgesammt schmäler als im normalen Muskel, sehen aber sonst normal aus; keine Kernvermehrung, nur einzelne wenige Fasern sind ganz besonders schmal. Die Zahl der Muskelfasern beträgt im linken Sartorius am gesammten Querschnitt aus der Mitte 178.000, rechts 187.000. Der relativ geringe Faserverlust dürfte sich dadurch erklären lassen, dass die sehr schmalen Fasern am Querschnitte bei der Zählung übergangen werden.

Zur Vergleichung erwähne ich, dass der Sartorius in einem anderen Falle von Amputation im Oberschenkel selbst stark mit Fett durchwachsen war und eine starke ungleichmässige Atrophie mit Kernwucherung und beträchtlichem Faserausfall zeigte. Es fanden sich im gesammten Querschnitte

nur 75.600 Fasern, wogegen der normale Sartorius der anderen Seite (der übrigens wegen Verfettung bei sonst normalen Muskelfasern ebenfalls eine absolut verringerte Faserzahl aufwies), 106.000 hatte.

Cerebrale Muskelatrophie.

Vorkommen.

Bis vor Kurzem galt es noch als Regel, dass Lähmungen cerebralen Ursprunges nicht zu Muskelatrophie führen; die spärlichen Fälle derartiger Muskelatrophie, welche schon seit langer Zeit bekannt waren (Hall, Romberg, Todd, Cornil, Bouchard, Hallopeau), galten als Ausnahmen. Erst Charcot hat die Bemerkung gemacht, dass die Fälle von Muskelatrophie bei Hemiplegien viel häufiger seien als allgemein angenommen werde, und diese Wahrnehmung hat seither allseitige Bekräftigung gefunden.

Dies gilt hauptsächlich für die Fälle von alten, bereits lange bestehenden Hemiplegien, bei welchen häufig die Muskelerkrankung ganz übersehen oder als Inactivitätsatrophie aufgefasst worden war und keine weitere Berücksichtigung gefunden hatte.

Neuere Untersuchungen haben sogar ergeben, dass Muskelatrophie bei den Hemiplegien geradezu als constanter Befund anzusehen ist (Schaffer, Gilles de la Tourette, Marinesco, Parhon und Goldstein, Bratiano). Schaffer, der mit mehren seiner Schüler genaue Messungen bei Hemiplegikern ausgeführt hat, findet bei denselben einen ungeahnt hohen Procentsatz von Muskelatrophie, nach den ersten Untersuchungen von Matavovszky 60%, nach späteren von ihm selbst vorgenommenen Messungen in fast allen Fällen, und zwar betragen die Differenzen im Umfange $1^1/_2$ bis zu $7^1/_2$ cm.

Nach Marinesco stellt die Muskelatrophie bei der organischen Hemiplegie nicht eine mehr oder weniger häufige Complication, sondern die Regel dar — eine Ansicht, welche ich nach meinen Erfahrungen vollständig bestatigen muss.

Ausser diesen Muskelatrophien bei alten (mehrere Monate bis Jahre alten) Hemiplegien finden sich aber auch Frühformen mit Auftreten des Muskelschwundes schon innerhalb weniger Tage bis Wochen nach dem apoplektischen Insulte. Solche Fälle wurden mitgetheilt von Senator, Quincke, Eisenlohr, Borgherini, Darkschewitsch, Steiner, Nonne, Stalker, Wotsche und Anderen. Ich selbst sah mehrere derartige Fälle, auf welche ich später noch zurückkomme.

Diese Frühformen beanspruchen ein erhöhtes Interesse. Sie sind die eigentlichen cerebralen Muskelatrophien, wogegen die Spätformen zumeist anatomisch nachweisbare Rückenmarksveränderungen zeigen.

Die Frühformen werden bei den verschiedensten Gehirnerkrankungen und bei verschiedentlicher Localisation derselben beobachtet. Einmal sah ich bei einer Ponserweichung nach drei Wochen Atrophie.

Dass die Erkrankungsherde am Thalamus opticus, wie Eisenlohr annahm, häufiger als andere zu Muskelatrophie führen, hat sich zwar nicht in vollem Masse bestätigt, doch ist bei Fällen frühzeitiger Muskelatrophie der häufige Befund von Gehirnerkrankungen in der Umgebung des Thalamus opticus mit mehr oder weniger starker Betheiligung desselben immerhin auffällig. Unter meinen Fällen fanden sich zwei derartige; leider war bei denselben der Zeitpunkt des Eintrittes der Muskelatrophie nicht mehr zu eruiren. Sitz der Gehirnerkrankung ist ferner häufig das unter der Hirnrinde gelegene Marklager (hier sind es gewöhnlich grosse, weit um sich greifende Herde) und die Hirnrinde selbst, namentlich die Centralwindungen. v. Monakow legt dabei ein grosses Gewicht auf die Circulationsstörungen. Nach ihm spielen cortical die des dritten Hauptastes der Arteria fossae Sylvii und central jene des lenticulo-optischen Gefässgebietes bei der Genese der cerebralen Muskelatrophie die Hauptrolle.

Hieher gehören auch die nach meiner Erfahrung sehr häufigen und manchmal sehr intensiven Muskelatrophien bei denjenigen Gehirnerkrankungen, die unter dem Bilde der Jackson'schen Epilepsie verlaufen. Solcher Fälle sind bereits viele in der Literatur bekannt (durch Gliky, Burresi, Fischer, Quincke, Kramer, Eichhorst, Rossolimo, Bremer and Carson, Packard, Collier, Petřina, Rybalkin). Ich habe einen derartigen Fall aus meiner Abtheilung des Kaiser Franz Josef-Spitales durch Dr. Bernát publiciren lassen und seither noch drei weitere Fälle beobachtet.

In neuerer Zeit wurde eine Atrophie der Schultermusculatur nach einem Schädeltrauma auch ohne Jackson'sche Epilepsie beobachtet (Idzinski).

Von den Muskelatrophien bei Hemiplegien Erwachsener sind jene nach infantilen Cerebrallähmungen zu unterscheiden. Die cerebrale Kinderlähmung führt zu schweren trophischen Störungen, welche nicht blos die Musculatur sondern auch die Knochen und Weichtheile der erkrankten Glieder betreffen. Diese Störungen sind aber nicht als Muskelatrophien in unserem Sinne, sondern als Zurückbleiben des Wachsthums, Hypoplasie (König), aufzufassen.

Die bei progressiver Paralyse nicht selten auftretenden Muskelatrophien gehören nach den Befunden neuerer Autoren (Hoche, Riebeth, Schuster, Mann, Berger) nicht zu den cerebralen sondern zu den spinalen, theilweise auch zu den neurotischen Formen, obgleich manche Fälle ganz den Eindruck von cerebralen Atrophien machen.

Ich beobachtete einen Fall, in welchem schon in der ersten Woche nach dem Eintritte einer Hemiplegie (ohne anatomischen Befund im Hirn) starke Muskelatrophie auf der gelähmten Seite nachzuweisen war.

Pathogenese.

Die Genesis der cerebralen Muskelatrophie ist trotz der vielen Ansichten, die schon darüber geäussert wurden, noch sehr dunkel. Charcot und seine Schüler Pierret und Carrieu haben verallgemeinernd angenommen, dass es sich um eine Zellenatrophie in den contralateralen Vorderhörnern handle, welche sich neben der Seitenstrangsklerose bei den Hemiplegien ausbilde.

Das Vorkommen solcher Ganglienzellenatrophien ist von Brissaud, ausserdem von Pitres, Hallopeau, v. Bechterew, Schaffer und Anderen erwiesen worden. Es herrscht auch darüber kein Zweifel, dass bei alten Hemipleglien der neben den Erscheinungen der Seitenstrangsklerose auftretende Muskelschwund auf diese Erkrankung zurückzuführen ist, demnach in diesen Fällen die Muskelatrophie ein spinales Leiden darstellt, was unter anderen auch die Fälle von Joffroy und Achard erweisen.

Dem stehen andererseits die vielen negativen Befunde gegenüber, die gerade bei den typischen Formen der cerebralen Muskelatrophie, den sich rasch entwickelnden Frühformen, von verschiedenen Autoren erhoben wurden.

Schon Babinski berichtet über einen Fall aus Charcot's Klinik und später über zwei weitere Fälle mit durch die genauesten Untersuchungen constatirter Intactheit des Rückenmarkes. Ueber gleiche Befunde berichten viele andere Autoren (Senator, Patella, Quincke, Borgherini, Eisenlohr, Roth und Muratow, Darkschewitsch, Nonne, Marinesco u. A.)

Da bei dem frühen Auftreten der Muskelatrophie im Falle cere braler Erkrankung die Zeit zur Entwicklung der secundären Pyramidendegeneration und zum Uebergreifen der Erkrankung auf die graue Vordersäule viel zu kurz wäre, so nimmt die Pariser Schule (neuerdings Joffroy und Achard) eine vorläufige dynamische Läsion der Vorderhornganglienzellen an, welche erst in späteren Stadien zu anatomisch nachweisbaren Veränderungen führe, wie ja eine solche dynamische Läsion auch als Erklärung der arthrogenen Muskelatrophie angenommen wird.

Diese Theorie hat unter den deutschen Autoren wenig Anklang gefunden, auch wurde ihr von französischen Autoren (Marinesco) widersprochen.

Die alte Meinung, dass es sich (auch in den Frühformen) um Inactivitätsatrophie handle, wird widerlegt durch die rasche Entwicklung; durch das Auftreten nur mässiger, oft ganz kurz dauernder Bewegungsstörungen (Quincke); durch die nicht seltene Beobachtung, dass die Atrophie erst dann einsetzte, als die gelähmt gewesene Extremität schon wieder bewegt werden konnte (Darkschewitsch) und durch die noch häufigeren Fälle, in welchen die Atrophie trotz stetiger Zunahme der Beweglichkeit noch Fortschritte machte. Inwieweit bei den Spätformen das Moment der Inactivität mitspielt, ist schwer zu eruiren, weil in diesem Stadium sehr verschiedene ätiologische Momente mit in Betracht kommen, so nicht zum geringsten Theile die häufigen Arthropathien, die oft ganz symptomlos und daher unerkannt verlaufen (Darkschewitsch, Kornilow, Gilles de la Tourette).

Quincke und Eisenlohr erklären die frühzeitige cerebrale Muskelatrophie durch die Annahme eines speciellen trophischen Centrums im Gehirn, welches das Muskelsystem unmittelbar beeinflusse. Nach Quincke geschieht dies durch Vermittlung einer selbständigen, von der motorischen getrennt verlaufenden Leitungsbahn, während vor ihm Borgherini die Vermittlung sensorischer Leitungsbahnen hiefür angenommen hat — eine Erklärung, die jedoch Darkschewitsch auf Grund der klinischen Befunde entschieden zurückweist.

Roth und Muratow schreiben die Entwicklung der Muskelatrophien vasomotorischen Störungen, und zwar einem durch Vermittlung der Rückenmarkzellen angeregten dauernden Vasomotorenspasma zu. Dieser Ansicht schliessen sich Darkschewitsch, theilweise auch Marinesco, dann v. Bechterew und v. Monakow an. v. Bechterew begründet diese Ansicht vor Allem durch die Thatsache, dass Gliedmassen mit frühzeitiger Atrophie schon in der ersten Zeit nach dem Auftreten der Gehirnaffection eine mehr oder weniger deutlich herabgesetzte periphere Temperatur (Gefässspasmen) aufweisen. Durch Störungen der Circulution könne man sich gleichfalls die häufigen Befunde von Synovitis erklären. Diesen Beweisen wäre noch ein neuer Befund von Rossolimo aus dem Jahre 1895 bei einem Officier hinzuzufügen: Cyanose der Hand und Herabsetzung der Temperatur um 2—3% C. neben krampfartigen Anfällen mit Bewusstseinsverlust und mit Muskelatrophie an den linksseitigen Extremitäten.

Steiner findet die Ursache der cerebralen Muskelatrophie in einer geringeren Autonomie der secundären Centren (Vordersäulenganglienzellen), welche beim Kinde die Regel sei, aber auch bei Erwachsenen in einzelnen Fällen persistiren könne; dadurch blieben die Ganglienzellen der Vorderhörner in grösserer Abhängigkeit von dem

Gehirn und verlören bei Unterbrechung der Willensbahn ihren Tonus und ihren trophischen Einfluss auf die Musculatur.

Quincke hält diese Ansicht für nicht vereinbar mit den Thatsachen und kommt (in seiner zweiten Abhandlung, 1893) zu dem Schlusse, dass man ohne die Annahme trophischer, vom Gehirne kommender und von den motorischen getrennt verlaufender Bahnen nicht auslange.

Alle diese Bemühungen, die Muskelatrophie bei Hemiplegien auf das Gehirn selbst zu beziehen, haben bisher noch nicht zum gewünschten Ziele geführt, indem man keine der erwähnten Theorien ausser auf den negativen Befund in den Vorderhornganglienzellen auf überzeugende Thatsachen zu stützen vermochte.

Daher tritt in neuerer Zeit wieder Schaffer energisch für die spinale Genese ein, umsomehr als er nicht nur in allen Fällen von drei-, respective 20jähriger Dauer der Atrophie des Vorderhornes mit Abnahme der Zahl der Nervenzellen, sondern auch in einem erst 48 Tage alten Falle eine hochgradige Erkrankung der postero-lateralen Zellengruppen des Vorderhorns nachweisen konnte. Auf Grund dieser Befunde spricht er sich dagegen aus, dass Früh- und Spätformen in genetischer Beziehung getrennt werden. Uebrigens hat schon vorher (1893) Guizzetti bei einer Frühform von cerebraler Muskelatrophie, welche drei Monate nach dem Insulte zum Tode geführt hatte, eine Verkleinerung des entsprechenden Vorderhornes, und zwar noch ohne Veränderung der Ganglienzellen, gefunden.

Aus all dem erhellt, dass es heute noch unmöglich ist, eine einheitliche Pathogenese für die cerebrale Muskelatrophie aufzustellen. Mehrere Autoren erklären eine solche in Anbetracht der verschiedenen Formen der die Hemiplegie complicirenden Muskelatrophie für ungenügend (Marinesco, Bratiano); auch v. Monakow neigt einer combinirten Pathogenese zu, indem er als Ursache für die Entstehung dieser Muskelatrophie neben der durch verminderte Muskelaction bedingten Circulationsstörung den durch die Gehirnerkrankung verursachten gleichzeitigen Ausfall von sensiblen und von motorischen und vasomotorischen Functionen hervorhebt.

Gegenwärtig kann man nur sagen: die Spätformen der bei Hemiplegikern auftretenden Muskelatrophien, namentlich jene, welche sich erst nach dem Aufhören der Muskelcontracturen einstellen, dürften spinalen Ursprunges, d. h. durch eine nach secundärer Seitenstrangdegeneration entstandene Ganglienatrophie der Vordersäule bedingt, sein. Dies mag auch für einzelne Frühformen Geltung haben, in welchen eine (aus was immer für Gründen) verringerte Widerstandsfähigkeit der ihres Tonus beraubten Ganglienzellen angenommen werden muss. (So erklären sich

die Ausnahmsfälle für Guizzetti und Schaffer.) Für die Mehrzahl der Frühformen, die nicht neben nachweisbaren Störungen der Vorderhornganglienzellen einhergehen, ist heute eine anatomische Erklärung noch nicht möglich.

Durch die neueren Untersuchungen, welche die Muskelatrophie bei der cerebralen Hemiplegie als einen constanten Befund erwiesen haben, ist die Frage der Pathogenese nur noch complicirter geworden, weil man deshalb umsomehr eine einheitliche Aetiologie für die Früh- und Spätformen der Erkrankung hätte erwarten dürfen. Die Annahme der cerebralen Genese der Frühformen hat jedoch noch immer die meisten Anhänger, die allerdings wieder unter sich über die Frage, von welchem Ort des Gehirnes aus und auf welcher Bahn zum Muskel die Störung verlaufe, verschiedener Ansicht sind.

Die plausibelste Erklärung für die cerebrale Muskelatrophie, sowie für das Verhältniss der Früh- und Spätformen der Erkrankung zu einander bietet die Neurontheorie (Goldscheider). Diesbezüglich verweise ich, um Wiederholungen zu vermeiden, auf meine Auseinandersetzungen auf S. 471.

Symptome und Verlauf.

Die cerebrale Muskelatrophie zeigt eine unverkennbare Aehnlichkeit mit der arthrogenen. Diese Aehnlichkeit ist in einzelnen Fällen eine so ausgesprochene, dass mehrere Autoren (Darkschewitsch, Kornilow, denen sich Gilles de la Tourette anschliesst) hieraus eine genetische Beziehung beider Arten zu einander folgern.

Die Zeit des Auftretens der Muskelatrophie nach dem apoplektischen Insulte ist sehr verschieden. Eine scharfe Trennung in Früh- und Spätformen ist vom klinischen Standpunkte aus unmöglich. In den Fällen von Darkschewitsch wurde die Muskelatrophie in der Zeit von der ersten bis elften Woche der Hemiplegie constatirt.

Manchmal ist die Schnelligkeit überraschend, mit welcher sie einsetzt (in einem Falle von Borgherini schon nach drei Tagen).

Als Frühform wird gewöhnlich die innerhalb acht Wochen auftretende Erkrankung bezeichnet (Brissaud, Borgherini, Darkschewitsch). Häufig ist der eigentliche Beginn der Muskelerkrankung nicht mehr nachzuweisen; denn sie wird, wenn man nicht speciell darauf achtet, erst erkannt, nachdem sie auffälliger geworden ist. Dann allerdings schreitet sie ziemlich rasch vor. Hingegen setzt die Spätform oft erst dann ein, wenn die mit Muskelcontracturen einhergehende Hemiplegie in das Stadium der Erschlaffung übergeht (Brissaud); ein anderes Mal wird sie erst bemerkt, nachdem, wie es häufig der Fall ist.

eine secundäre Gelenkaffection hinzugetreten ist (Gilles de la Tourette) und man wegen der eintretenden Schmerzen die Extremität besieht.

Die Erkrankung beginnt in der Regel am proximalen Theile der Extremität und schreitet peripheriewärts vor. Gewöhnlich ist die obere Extremität, die ja auch von der cerebralen Innervation abhängiger ist als das Bein, früher und stärker betroffen als die untere. Den stärksten Muskelschwund erleidet die Musculatur des Schultergürtels. Hier sieht man starke Gruben in den Fossae supra- und infrascapulares auftreten; der Musculus deltoideus wird so dünn, dass das Acromion unter demselben winkelförmig vorspringt. Dieser Zustand wird in späteren Stadien noch dadurch verschlimmert, dass die Bänder der Gelenkkapsel, der Stütze durch die Musculatur beraubt, erschlaffen und der Humeruskopf herabsinkt. Die typische Haltung der Hemiplegiker mit gesenkter Schulter ist wohl zum grössten Theile dieser Muskelatrophie zuzuschreiben. Der Pectoralis ist zumeist weniger intensiver erkrankt als der Deltoideus. Am Oberarm erreicht die Atrophie zumeist 2—4 cm, am Vorderarm $1^1/_2$—2 cm im Umfang. Für die unteren Extremitäten werden nahezu die gleichen Zahlen angegeben, die aber bei der grösseren Muskelmasse eine geringere Atrophie darstellen. In Ausnahmsfällen kann einmal auch die untere Extremität allein betroffen sein. So beobachtete v. Bechterew bei einer Affection der Varol'schen Brücke eine frühzeitige Muskelatrophie der rechtsseitigen Unterschenkelmuskel. Andere Autoren beschreiben Atrophie en masse (Nonne, Rybalkin). Dies ist nicht die Regel, denn genauere Beobachtungen lehren, dass die Atrophie, ebenso wie es Mann für die cerebrale Lähmung nachgewiesen hat, bestimmte Muskelgruppen befällt, welche functionelle Einheiten darstellen, während andere Gruppen frei bleiben.

Sehr häufig ist es die Erkrankung der Handmusculatur, die oft zu ganz erheblichen Temperaturen führt. Hier wird namentlich der Thorax und der Interosseus primus befallen. Bei genauerer Untersuchung findet man noch weitere höchst interessante Details electiver Erkrankung einzelner Muskeln des Daumenballens, welche den directen Einfluss des Gehirns nicht erkennen lassen. In einem von mir beobachteten Falle (siehe Fig. 74 und 75 auf S. 567), dessen Krankengeschichte ich später anführe, waren der Interosseus primus externus, der Opponens und der Abductor pollicis brevis in hohem, der Adductor pollicis brevis in mässigem Grade erkrankt. Der Flexor pollicis brevis hingegen war nicht nur nicht atrophisch, sondern stärker als auf der anderen Seite. In diesem Falle war auch am Vorderarm vorwiegend nur der Flexor digitorum communis sublimis erkrankt und von diesem wieder insbesondere die radiale Partie, welche fast vollständig geschwunden schien. während der übrige Theil relativ gut erhalten war.

Schmerzen gehören nicht zum Krankheitsbilde; die Patienten wissen zumeist nichts von ihrer Abmagerung, da die Bewegungseinschränkung mit der cerebralen Lähmung zusammenfällt und andere Beschwerden fehlen.

Auch steht die Muskelatrophie mit den bei Hemiplegien häufig vorkommenden Sensibilitätsstörungen in keinem sichtlichen Zusammenhang (Darkschewitsch), obgleich eine recht häufige Coincidenz der frühzeitigen Atrophien mit Störungen des Muskelsinnes und des stereognostischen Sinnes auffällt.

Die elektrische Erregbarkeit der atrophischen Musculatur wurde vielfach vollständig normal befunden. Sie scheint es in der Regel auch bei frischen Fällen innerhalb von vier bis fünf Wochen zu sein, wie die Fälle von Darkschewitsch lehren; nur einzelne Male war sie auch bei den Frühformen quantitativ herabgesetzt (Glicky, Nonne), nach Darkschewitsch in einem Falle mit achtwöchentlichem Bestande. Dass übrigens bei cerebraler Lähmung eine Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit auch ohne Muskelatrophie stattfinden kann, hat Wernicke nachgewiesen. Petřina fand bei einem Falle von cerebraler Muskelatrophie mit Jackson'scher Epilepsie eine hochgradige Steigerung der galvanischen, eine geringere der faradischen Erregbarkeit vom Nerven aus neben Herabsetzung der directen elektrischen Erregbarkeit. Andere, id est qualitative, Veränderungen fehlen nach den übereinstimmenden Angaben fast aller Autoren. Nur Eisenlohr beschreibt eine der Entartungsreaction ähnelnde Änderung der Muskelcontractilität — dies aber in Muskeln, welche histologisch keine Abnormität zeigten. Die qualitativen Störungen der elektrischen Erregbarkeit, welche Déjérine in zwei Fällen von Hemiplegie vorfand, wurden bei der Autopsie durch eine periphere Neuritis erklärt.

In einem meiner Fälle (siehe S. 560, Beobachtung III) fanden sich fibrilläre Zuckungen der stark atrophirten Muskelpartien — meines Erachtens in Folge secundärer Degenerationen.

Zuweilen können bei analogen Fällen ganz besondere Verhältnisse der elektrischen Erregbarkeit vorkommen. Solche beobachtete ich in einem Falle Jackson'scher Epilepsie mit Muskelatrophie (am Oberarm 2 cm Differenz im Umfang). Hier reagirte die atrophische Musculatur bei directer Reizung durch den galvanischen Strom stärker, bei indirecter schwächer als die normale; für den faradischen Strom war die Erregbarkeit beiderseits gleich. Patient war bereits im 14. Lebensjahre, also noch während seines Wachsthums, erkrankt; der oben erwähnte elektrische Befund wurde fünf Jahre später erhoben. Das geringere Muskelvolumen ist hier nicht als Atrophie, sondern als Hypoplasie anzusehen; die schwächere Musculatur fühlt sich auch nicht schlaffer, sondern ent-

schieden derber an als die der gesunden Seite. Man darf daher in diesem Falle eher eine nach vorangegangenem Faserausfall eingetretene partielle Hypertrophie von Muskelfasern als eine einfache Atrophie annehmen.

Die mechanische Muskelerregbarkeit wurde in der atrophischen Musculatur zumeist erhöht gefunden. In einem Falle frischer, sehr ausgebreiteter Hirnhämorrhagie sah ich in der Musculatur eine derart hochgradige Steigerung der mechanischen Erregbarkeit, dass beim Beklopfen oder Kneifen des Muskels zuerst eine kurze Zuckung, darauf ein kleinfingerdicker Wulst auftrat, der distalwärts wie eine Wasserwelle über die ganze Länge des Muskels verlief, sich hingegen centralwärts nicht fortbewegte.

Die Sehnenreflexe sind schon bei den frühesten Formen der cerebralen Muskelatrophie trotz schlaffer Lähmung gesteigert, welches Symptom Borgherini als pathognomonisch hervorhebt.

Die cerebrale Muskelatrophie ist im Gegensatze zu den spinalen Formen nur bis zu einem gewissen Grade progredient; sie nimmt bei den Frühformen zwei bis sechs Wnchen lang zu, um dann gewöhnlich stationär zu bleiben.

In einem aus meiner Abtheilung von Bernát mitgetheilten Falle Jackson'scher Epilepsie beobachtete ich die Muskelatrophie distalwärts fortschreitend, während sie proximalwärts wieder abnahm. Drei Wochen nach Beginn der Anfälle war die Atrophie am stärksten am Oberarm, geringer am Vorderarm und am Oberschenkel. Die gehäuften Anfälle dauerten vier Wochen hindurch. Nach sieben Wochen waren auch der Vorderarm und die Waden intensiv erkrankt; nach elf Wochen hatte die Atrophie an den Waden ihr Maximum erreicht, sich hingegen an der oberen Extremität wieder ausgeglichen.

Ueber die Frage der Ausheilung liegen bei den Frühformen, das ist bei den eigentlichen cerebralen Muskelatrophien, noch zu wenige Beobachtungen vor. In einem Falle von Darkschewitsch und in vier Fällen von Quincke stellte sich die Beweglichkeit wieder her, ohne dass ein Rückgang der Atrophie zu bemerken war. Dagegen konnte Quincke in einem Falle (Beobachtung II) durch Faradisirung innerhalb sechs Wochen (oder sieben Monaten?) die Atrophie zum Schwinden bringen. Stalker beobachtete eine Rückbildung der Atrophie in einigen Wochen; in vielen Fällen dürfte die Bösartigkeit oder wenigstens Unheilbarkeit der Hirnerkrankung selbst eine Ausheilung ausschliessen.

Dass eine nachfolgende secundäre Degeneration des Seitenstranges keinen Fortschritt in der Muskelatrophie zur Folge hat, ja dass letztere dabei sogar bis zu einem gewissen Grade rückgängig werden kann, zeigt meine Beobachtung III (S. 560).

Bezüglich der Therapie wird man bei besserungsfähigen Gehirnleiden ähnlich wie bei den arthrogenen Muskelatrophien vorgehen. Gilles de la Tourette empfiehlt prophylaktisch zur Vermeidung der cerebralen Muskelatrophie tägliche Bewegungen und methodische Uebungen.

Histologische Befunde.

Die atrophische Musculatur ist auffallend schlaff und weich, sieht fahler und blässer aus als die normale, ist manchmal sogar wachsartig blass, so dass man an eine fettige Degeneration denken könnte und erst durch die negative Reaction mit Osmiumsäure davon überzeugt wird, dass keine Lipomatose vorliegt (Darkschewitsch).

Mikroskopisch wird allgemein »einfache Atrophie« beschrieben, das ist blosse Verminderung der contractilen Substanz der Muskelfaser ohne weitere Veränderung derselben bei vollständig erhaltener Querstreifung und normalem Aussehen.

Die Fasern sind nur mehr oder weniger verschmälert, ihre Kerne entweder gar nicht oder nur relativ vermehrt. Darkschewitsch gibt folgendes Bild von der cerebralen Muskelatrophie: Bei einem 43jährigen Manne, dessen Musculatur bereits einen Monat nach dem apoplektischen Insulte atrophisch war und nach einem weiteren Monat zur Untersuchung gelangte, fanden sich im normalen M. abductor pollicis brevis der gesunden Seite 78% der Muskelfaser mit einem Durchmesser von 30 μ und darüber; im atrophischen Muskel dagegen massen nur 6% über 30 μ, die übrigen 94% waren schmäler als 30 μ. In diesem Falle war die Muskelatrophie eine ziemlich gleichmässige.

Andere Autoren geben bei dem gleichen Befunde einfacher Atrophie eine ungleichmässige Vertheilung derselben an, die stellenweise sehr auffällig war (Nonne). Parhon und Goldstein haben bei verschiedenen Hemiplegikern Muskelstückchen excidirt und nur bei schlaffen Lähmungen atrophische Processe nachgewiesen, während die aus contracturirten Muskeln stammenden Präparate normales Aussehen hatten.

Diesen Befunden einfacher Atrophie stehen zwei Berichte über Muskeldegenerationen gegenüber. Borgherini fand neben Pigmentatrophie und stellenweiser Kernvermehrung auch röhrenförmige Degeneration. Er hat leider keine Messung der letzteren vorgenommen. Diesen Befund, der unter Umständen vorkommt, will ich noch später besprechen.

Marinesco beschreibt bei der cerebralen Muskelatrophie degenerative Muskelveränderungen, die sich auffallender Weise neben sicherem Freibleiben der Vorderhornganglienzellen und normaler Beschaffenheit der intramusculären Nervenästchen entwickelt hatten; sie bestanden in Kernvermehrung, Hypertrophie der Muskelfasern und einer Degenerationsform derselben, welche er als »Necrose de coagulation« bezeichnet. Nach

seiner genauen Schilderung und den beigefügten guten Zeichnungen ist aber diese »Degeneration« nur als ein (bereits von Schaffer beschriebenes) beim Einlegen frischer Muskelstückchen in die Härtungsflüssigkeit entstandenes Härtungsartefact aufzufassen (siehe auch Fig. 59 und 60 auf S. 436 und 437). Neben der vermeintlichen Degeneration der contractilen Substanz wird hiedurch auch der Befund von hypervoluminösen Fasern zweifelhaft.

Nach meinen Befunden (von neun Fällen) handelt es sich bei der cerebralen Muskelatrophie nur zum Theile um einfache Atrophie, id est um gleichmässige Verschmälerung aller oder des grössten Theiles der Muskelfasern (z. B. in der Vorderarmmusculatur und im Abductor pollicis brevis der Beobachtung VI). In den meisten Fällen bestand eine eigenthümliche Art ungleichmässiger Atrophie, welche ich im Nachfolgenden beschreiben werde (Beobachtungen I und II). Dieselbe verlief zwar in der Regel gleichfalls ohne Degenerationserscheinungen, führte aber schliesslich zum Ausfall einer ganz beträchtlichen Zahl von Muskelfasern.

In vielen anderen Fällen war das histologische Bild der cerebralen Muskelfaser zur Zeit als die Fälle zur Obduction gelangten, verschiedenartig complicirt, und zwar theils durch Compensationserscheinungen (Hypertrophie eines Theiles der Fasern, Beobachtungen III und IV), theils durch Degenerationen (vorwiegend der hypertrophirt gewesenen Muskelfasern) mit ihren Folgezuständen, der Verfettung und der Schwielenbildung (Beobachtung IV und V).

Die Schwierigkeit in der Beurtheilung dieser Formen von Muskelatrophie wurde noch dadurch erhöht, dass die erwähnten Veränderungen in verschiedenen, oft in benachbarten Muskeln ein und desselben Falles zumeist sehr verschiedengradig ausgebildet waren (Beobachtung VI).

Der Grund für diese Ungleichmässigkeit der Reaction auf den Wegfall des cerebralen Impulses liegt in äusseren localen Ursachen, auf welche im allgemeinen Theile bereits hingewiesen worden ist.

Beobachtung I.

Marie M., 61 Jahre alt. Linksseitige Hemiplegie in Folge von Ponserweichung; Auftreten einer cerebralen Muskelatrophie drei Wochen nach dem Einsetzen einer Hemiplegie; zwei Wochen später Exitus letalis.

Die Differenz im Umfange des Vorderarmes beträgt $1^1/_2$ cm. Der Flexor carpi radialis hat einen Querschnitt von 94 mm^2 gegenüber 216 mm^2 der normalen Seite. Die Atrophie ist auf die verschiedenen Fasern ungleichmässig vertheilt, betrifft aber den gesammten Querschnitt des Muskels in gleicher Art und in gleicher Intensität. Allenthalben finden sich zwischen restirenden Fasern normalen Calibers Gruppen von stark atrophischen Fasern. Die Querschnitte der ersteren sind zumeist rund, und zwar um so regelmässiger, je grösser sie sind und je weiter sie von einander entfernt stehen.

Die Querschnitte der atrophischen Fasern sind dagegen vielgestaltig: glattgedrückt, birnförmig, halbmondförmig, auch dreieckig; sie füllen gleichsam den Zwischenraum zwischen den breiten Fasern aus. Die Zahl der breiten verhält sich zu der der schmalen wie 17:15. Die Faserzahl eines Quadratmillimeters des normalen Muskels beträgt 625, jene des atrophischen 875 und die daraus berechnete Zahl der Gesammtquerschnittes im normalen Muskel 135.000, im atrophischen blos 80.550. Wir haben es also hier nicht nur mit einer starken Atrophie einzelner Fasern, sondern auch mit einem gänzlichen Ausfall von solchen zu thun (einzelne der schmälsten Fasern mögen aber wohl bei der Zählung übergangen worden sein).

Noch stärkere Differenzen in der Form und Grösse der Muskelfaserquerschnitte sah ich im folgenden Falle.

Beobachtung II.

Josefa T., 56 Jahre alt. Encephalomalacischer Herd im Thalamus opticus sinister.

Hier fällt namentlich die Atrophie des Vorderarmes und der Hand auf. Im M. flexor pollicis longus dexter ist weit über die Hälfte der Muskelfasern stark atrophisch. Daneben eine entschiedene Kernvermehrung (am Längsschnitte Kernreihen und Kernplatten wie in Fig. 67) und Vermehrung des Perimysium internum. Die Querstreifung ist erhalten. Keinerlei Degeneration. Die peripheren Nerven sind vollständig intact.

Leider konnte in diesem Falle keine Vergleichung mit dem contralateralen Muskel angestellt werden, weil dort eine Ankylose des Ellbogengelenkes bestanden hatte.

Sehr lehrreich sind die Befunde bei länger dauernden Muskelatrophien, die frühzeitig aus cerebraler Ursache entstanden waren. Wie bereits erwähnt, schreitet die Atrophie in der Regel nur bis zu einem gewissen Grade vor und bleibt dann stationär oder verringert sich wieder. Dies zeigt sich auch im histologischen Bilde. Die Restitution erfolgt in solchen Fällen durch Vergrösserung eines mehr oder weniger bedeutenden Theiles der übrig gebliebenen Muskelfasern zu ihrer normalen Breite oder bei starkem Faserausfall durch Ausbildung hypertrophischer Muskelfasern.

Ein Beispiel dafür bietet der folgende Fall einer $2^1/_2$ Jahre alten cerebralen Muskelatrophie.

Beobachtung III.

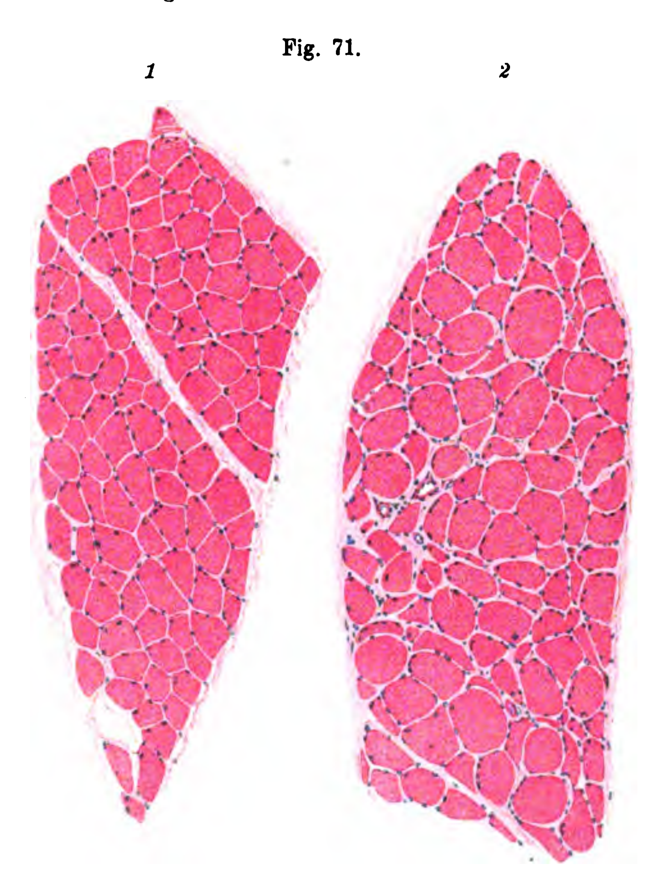
Franz St., ein 39 Jahre alter Bautischlergehilfe, hat am 3. October 1895 einen apoplektischen Insult mit Aphasie, rechtseitiger Hemiplegie und Hemianopsie erlitten.

Nach zwei Monaten starke Muskelatrophie der ganzen rechten oberen Extremität, inclusive der Hand. Umfangsdifferenz am Oberarm $2^1/_2$ cm, am Vorderarm 2 cm. Nach einem Jahre lernt Patient wieder gehen. Der rechte Arm ist zu dieser Zeit in starker Contracturstellung und kann kaum gebraucht werden. Nach zwei Jahren ist keine deutliche Atrophie mehr sichtbar. Die Contractur verdeckt die noch vorhandene Umfangsdifferenz. Nach $2^1/_2$ Jahren

Exitus letalis in Folge von Typhus abdominalis. Wenige Tage vor dem Tode besteht keine Contractur mehr, die Umfangsdifferenz beträgt am Oberarm nur 1 cm, am Vorderarm noch 2 cm.

Die Section ergibt eine apoplektische Cyste im linken Seitenventrikel mit Perforirung des Claustrums und der Capsula externa, daneben Degeneration der Pyramidenseitenstrangbahn bei Freibleiben der Vordersäule.

Fig. 71.



Cerebrale Muskelatrophie.

M. radialis internus.

1 normal. Muskelfasern von annähernd gleichem Caliber, sich polygonal abplattend. Enge interstitielle Räume.

2 atrophisch. Ungleiches Fasercaliber. Neben atrophischen, unregelmässig contourirten Fasern finden sich hypervoluminöse mit abgerundeten Contouren. Breite interstitielle Räume. Vergrösserung 150 : 1.

Der M. radialis internus dexter sieht an der Leiche bedeutend blasser aus und zeigt die vorher beschriebene Muskelatrophie in mässigem Grade, wie die nebenstehende Zeichnung (Fig. 71) lehrt. Zur leichteren Uebersicht stelle ich ein Bild des normalen Muskels der anderen Seite nebenan. Die breiten Muskelfasern haben in diesem Falle nicht nur ihr normales Caliber behalten, respective wiedererhalten, sondern sind sogar in geringem Grade hypervoluminös geworden.

(Ich brauche nicht erst zu erwähnen, dass die Härtungsmethode der beiden Muskeln in diesem wie in allen hier angeführten Vergleichsfällen vollständig die gleiche gewesen ist).

In anderen Fällen kann die Hypertrophie der übrigbleibenden Muskelfasern ganz beträchtlich werden. Einmal vermochte ich auch deutliche Theilungsvorgänge in stark hypertrophischen Muskelfasern nachzuweisen (siehe Fig. 72), auch war in diesem Falle eine sichtliche (compensatorische?) Vergrösserung der unregelmässig gestalteten Faserquerschnitte, die nach Analogie der übrigen Fälle atrophisch gewesen sein müssen, zu beobachten.

Beobachtung IV.

Elisabeth P., 61 Jahre alt; inveterirte Hirnhämorrhagie im rechten und eine kleine Narbe im linken Linsenkern; hochgradige, von der Patientin selbst auf zwei Jahre zurückdatirte Atrophie der linksseitigen Vorderarm- und Daumenmusculatur. Tod an eiteriger Peritonitis.

Der M. supinator longus sieht frisch, nicht besonders verändert aus, der Flexor digitorum communis sublimis ist aber stark atrophirt. Die Hand durfte nicht secirt werden.

Die beiden erwähnten Muskel zeigen schwere Veränderungen. Im Supinator longus finden sich neben reichlichen atrophischen auch normale und hypervoluminöse Fasern. Die Mehrzahl der Fasern misst circa 80 μ, viele sind weit grösser: 130 μ und darüber; abgesehen von ihrer Breite, sind dieselben vollständig normal, tragen deutliche Querstreifung und normale Kerne. Zuweilen sieht man, wie Fig. 72 zeigt, in solchen hypertrophischen Fasern auch Theilungsvorgänge. Vom Flexor digitorum sublimis besteht ein Theil ebenfalls neben nur mässig atrophischen aus normalen und hypervoluminösen Muskelfasern; in einem anderen grossen Theile des Muskels aber sind die Fasern vollständig geschwunden oder bilden nur schmale Bündel, die in reichlichen Bindegewebs- und Fettmassen eingelagert sind. Auch die Fasern dieser Bündel sind ziemlich breit und nicht atrophisch.

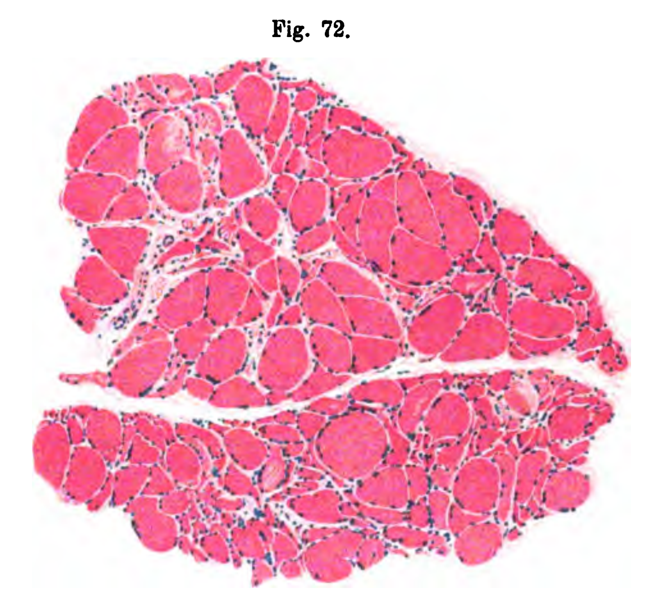
Der typische Verlauf der beschriebenen Muskelatrophien ist: als erste Phase stetes Kleinerwerden eines Theiles der Muskelfasern, zwischen welchen sich einzelne in normaler Form erhalten; als zweite Phase der vollständige Schwund dieser atrophischen Fasern unter gleichzeitiger Hypertrophie der restirenden. In seltenen Fällen findet auch eine Vermehrung dieser hypervoluminös gewordenen Fasern durch Theilung statt.

Auf solche Weise ist demnach eine relative Wiederherstellung des Muskels möglich; eine merkliche Restitution jedoch nur, so lange noch, bei blos kurzer Dauer der cerebralen Schädigung, kein erheblicher Verlust an Fasern stattgefunden hat. Ich beobachtete eine solche Restitution nur in einem Falle Jackson'scher Epilepsie, in dem bereits citirten, von Bernát aus meiner Abtheilung mitgetheilten Falle, in welchem sich die Volumdifferenz des Oberarmes wieder vollständig ausgeglichen hatte. Hier zeigte der M. biceps beiderseits gleich breite Muskelfasern von

circa 50 μ und es wurde in je 1 mm² aus beiden Muskeln die gleiche Faserzahl von 425 gefunden.

Eine solche Restitution des Muskels ist bei der cerebralen Muskelatrophie nicht die Regel. Sie kann selbst bei ausheilenden Hirnherden, wenn der Muskel auch seinen vollständigen functionellen Reiz wieder erhält, nur dann erfolgen, wenn noch eine grössere Menge von Muskelfasern zurückgeblieben ist — wie es z. B. der relativ gesund gebliebene Theil des M. flexor sublimis in der Beobachtung IV zeigt — und wenn

Fig. 72.



Ungleichmässige Atrophie mit Hypertrophie bei cerebraler Muskelatrophie.
M. supinator longus.
Normale und hypervoluminöse Fasern neben solchen in verschiedenen Stadien einfacher Atrophie. Einzelne der letzteren stellen Querschnitte bandartiger Fasern dar. Daneben Bündel hypervoluminöser Fasern, die ihrer Gruppirung nach sichtlich durch Theilung enorm breiter Fasern entstanden sind. Vergrösserung 150 : 1.

das Bindegewebe von keinem schädigenden Einfluss getroffen wird. Nun sind aber gerade die hypertrophischen Muskelfasern gegen jede wie immer geartete Störung, namentlich gegen jede Ernährungsstörung, äusserst empfindlich, weshalb ein schon auf bestem Wege zur Wiederherstellung befindlicher Muskel noch aus äusseren Gründen tiefe Schädigungen erfahren kann. So zeigt der M. supinator longus der Beobachtung IV an einzelnen Stellen eine der wachsartigen Degeneration ähnliche Veränderung der hypervoluminösen Fasern, die wahrscheinlich durch die Todesursache — eiterige Peritonitis — hervorgerufen worden ist.

Auf solche Weise kann ein grosser Theil der Muskelfasern durch secundäre Degeneration zu Grunde gehen und es folgt diesem Muskel-

schwunde die nach Degenerationen so häufige Fetteinlagerung und Schwielenbildung.

Als Beispiel für den ersten Fall, die Fettgewebsbildung, erwähne ich den stark veränderten Theil des M. flexor sublimis in der Beobachtung IV. Wenn sich auch zur Zeit der Obduction keine degenerirten Fasern mehr nachweisen liessen, spricht doch schon der Befund von fibrillären Zuckungen dieses Muskels in vivo für eine vorangegangene degenerative Atrophie, ebenso das Vorhandensein von Muskeldegenerationen in einem benachbarten Muskel, nämlich im Supinator longus, der möglicher Weise später in gleicher Zeit lipomatös entartet wäre.

Als Beispiel für den Ausgang in Schwielenbildung führe ich folgenden Fall an.

Beobachtung V.

Anna W., 31 Jahre alt, hatte im Verlaufe einer Endocarditis am 29. August 1898 eine rechtsseitige Hemiplegie mit motorischer Aphasie erlitten. Am 9. October konnte sie bereits einige Schritte mit Unterstützung machen. Am 7. November ging sie ohne Unterstützung, der Arm war noch paretisch. Am 28. Februar 1899 abermaliger Eintritt ins Spital mit Pneumonie, an welcher sie am 1. März 1899 starb. An den Extremitäten war während ihres zweiten Spitalaufenthaltes keine Atrophie nachweisbar, beim ersten war nicht darauf geachtet worden. Der Umfang der Unterschenkel betrug beiderseits 27 cm, Patellarreflexe waren beiderseits gesteigert, die Musculatur des rechten Armes contracturirt. Auffallend war der Befund an der rechten Wade. Die Achillessehne schien verlängert, der Bauch des Gastrocnemius setzte sich scharf von derselben ab und war ganz besonders hart, keine Spitzfusstellung.

Die Obduction (sechs Monate nach Eintritt der Hemiplegie) ergab Mitralstenose nach Endocarditis, lobuläre Pneumonie und im Gehirn eine alte Encephalomalacie.

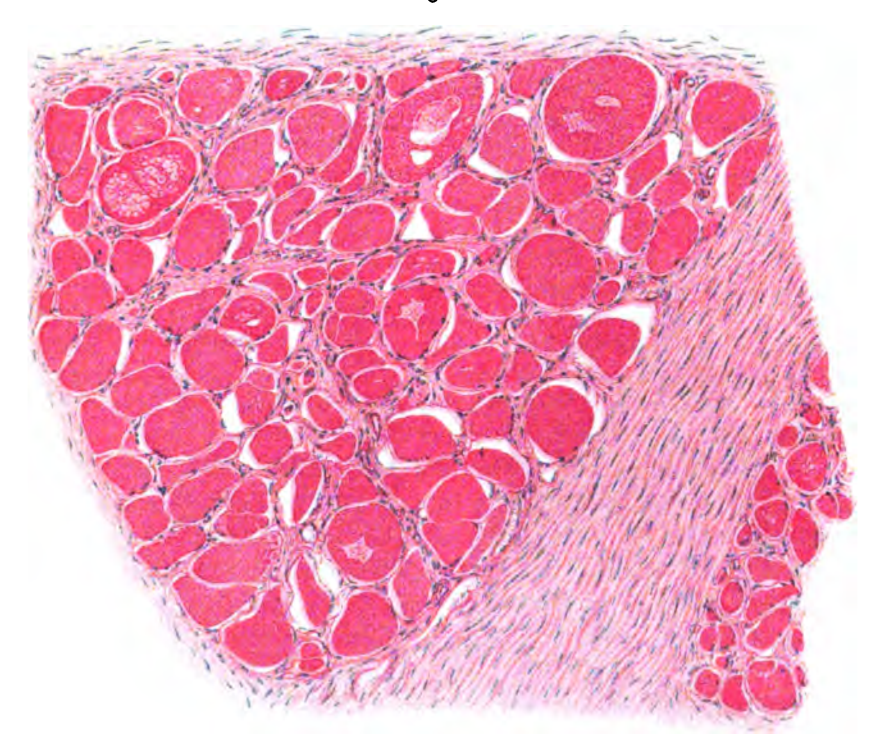
Die Musculatur befindet sich in mässiger Starre; sie ist jedoch nicht hart, auch die linke Wade nicht; dagegen springt die rechte Wade unter der Haut wie contrahirt hervor und fühlt sich fast knorpelhart an. Die Haut ist vollständig fettlos. Der M. gastrocnemius ist in hohem Grade verändert: der innere Bauch desselben ist blassgelb wie gebleichtes Wachs, der äussere sowie der Soleus und die übrige Musculatur der rechten Seite, von normaler rother Färbung. Die degenerirte Partie des Gastrocnemius sieht ähnlich aus wie die Veränderung bei der Muskeldystrophie; sie reicht aber nur bis über die Mitte des Gastrocnemius hinauf. In der Mitte ist die Färbung streifig, der Kopf des Muskels ist wieder roth. Der erkrankte Muskel ist um 15 g schwerer als der gesunde der anderen Seite. Die Untersuchung mit Marchi's Chrom-Osmium-Gemisch ergibt keine Lipomatose, auch keine Verfettung der Muskelfasern; nur einzelne Fasern sind in geringem Grade mit spärlichen Fettkörnchen durchsetzt.

Ein Nervenast des rechten Gastrocnemius ist vollständig normal.

Histologisch sind am erkrankten Gastrocnemius drei Schichten zu unterscheiden; die normal aussehende obere Partie des Kopfes; die intermediäre streifige Partie der Mitte des Bauches; endlich das blassgelbe untere Drittel des Muskels.

In der ersten und zum Theil in der zweiten Partie ist die Musculatur im Allgemeinen hypertrophisch; die meisten Fasern haben einen Durchmesser von 100 μ und darüber, während jene im normalen Gastrocnemius der anderen Seite nur 50—70 μ messen. Im hypertrophischen Muskel zähle ich 230, im normalen 368 Fasern in 1 mm^2. Zwischen den hypervoluminösen Fasern gibt es auch schmälere, aber nicht unter 30 μ. Sehr viele sind breiter als die angegebene Mittelzahl. So finden sich nicht selten

Fig. 73.



Muskelhypertrophie und -Degeneration mit Schwielenbildung im Anschluss an cerebrale Muskelatrophie.

M. gastrocnemius.

Stark hypertrophische Muskelfasern mit unregelmässigen Lücken (röhrenförmige Degeneration) zwischen atrophischen Fasern, welche in derbem, schwieligem Perimysium internum eingelagert sind.

Vergrösserung 150 : 1.

Fasern von 130×100 μ, auch 188×140 μ Breite. Diese besonders breiten Fasern lassen zuweilen Theilungsvorgänge erkennen; sehr häufig zeigen sie centrale Degeneration, durch welche sie zu dickwandigen Röhren umgestaltet werden (siehe Fig. 73). Das Lumen dieser Röhren ist zumeist vollständig scharf und rund; seltener findet sich ein System von miteinander communicirenden Röhren in einer Faser, die dann am Querschnitte der Vacuolendegeneration ähnlich sehen. Am Längsschnitte lassen sich diese Röhren über 300 μ weit verfolgen.

Hie und da ist auch wachsartige Degeneration der hypertrophischen Fasern zu bemerken.

Die Querstreifung ist überall erhalten, doch an den breiteren Fasern weniger scharf. Die Muskelkerne sind im Allgemeinen nur mässig vermehrt.

In diesem Falle fanden sich nicht nur, wie in den übrigen Fällen, kreisrunde Querschnitte der hypervoluminösen Fasern vor, sondern auch in grosser Zahl vielgestaltige (halbmondförmige u. dgl.). Die letzteren lassen den Analogieschluss zu, dass auch die kleinen unregelmässig gestalteten und als atrophisch aufgefassten Muskelfasern in späterer Zeit noch hypertrophiren können.

Gegen das untere Drittel des Muskels zu und in der stark veränderten Partie selbst treten die Muskelfasern immer weiter auseinander, wodurch das Perimysium an Dicke zunimmt; dasselbe besteht aus derbem, mässig kernreichem Bindegewebe. Entzündliche Herde sind nirgends aufzufinden. In dieser schwieligen Partie nimmt die Breite der Muskelfasern ab, die breiteren zeigen häufig eine starke fibrilläre Zerklüftung und central gelegene Kerne neben röhrenförmiger Degeneration oder auch ohne solche. Dabei wird die Querstreifung sehr undeutlich oder geht ganz verloren. Diese Partie zeigt eine gewisse, aber nur oberflächliche Aehnlichkeit mit der in Fig. 55 und 56 gezeichneten geschwulstartigen Hypertrophie. Im jetzigen Falle ist aber die Bindegewebswucherung eine viel gleichmässigere und scheint dieselbe ausschliesslich den Ersatz der zu Grunde gegangenen Musculatur zu decken. Auch ist nirgends ein Bild zu sehen, das sich als Erdrückung einer Muskelfaser durch das Bindegewebe deuten liesse; ebenso wenig ist irgendwo ein Uebergang der Muskelfasern in Bindegewebe zu bemerken.

Wie eingangs dieser Befunde erwähnt wurde, ist das histologische Bild der cerebralen Muskelatrophie in verschiedenen, selbst benachbarten Muskeln desselben Falles oft ein sehr wechselvolles. Dies ist in den Vorderarm- und Handmuskeln des Falles Beobachtung VI (siehe die Abbildungen der Hand in Fig. 74 und 75) sehr auffällig. Hier findet sich einfache Atrophie, auf die gesammten Muskelfasern ziemlich gleichmässig vertheilt, in der Vorderarmmusculatur und im Abductor pollicis brevis; einfacher Faserausfall (numerische Atrophie) im Adductor pollicis; numerische Hypertrophie im Flexor pollicis brevis; vollständiger Schwund eines grösseren Theiles des Muskels im Opponens pollicis; endlich vollständiger Schwund des ganzen Muskels mit Ausgang in fettreiche Schwiele in den Muskeln des Kleinfingerballens und in sämmtlichen Interossei externi.

Die Krankengeschichte dieses Falles ist folgende:

Beobachtung VI.

Josef N., 49 Jahre alt, kam in schwer benommenem Zustande in Spitalsbehandlung. Die Dauer seiner Erkrankung ist nicht bekannt. Es besteht eine linksseitige Hemiplegie, die durch den Befund einer schweren rechtsseitigen Hirnhämorrhagie in der inneren Kapsel und im Thalamus opticus erklärt erscheint. Medialwärts von derselben finden sich noch die Spuren

(Pigment) einer älteren Hämorrhagie. An der linken oberen Extremität besteht eine leichte Contractur im Ellbogengelenke, daneben eine starke Flexionscontractur der Hand und des Daumens. Es findet sich eine deutliche Muskelatrophie des linken Schultergürtels und der oberen Extremität, welche distalwärts an Intensität zunimmt. Der Umfang am Oberarm ist um 1 cm, am Vorderarm um 2 cm geringer als auf der anderen Seite; nament-

Fig. 74.



Cerebrale Muskelatrophie.
Volaransicht (nach einer Photographie).
a normale Hand, *b* atrophische Hand. Alleiniges Hervortreten des M. flexor pollicis brevis als dunkle Fleischmasse neben hochgradiger Blässe und Atrophie der übrigen Daumen- und Kleinfingerballen-Musculatur.

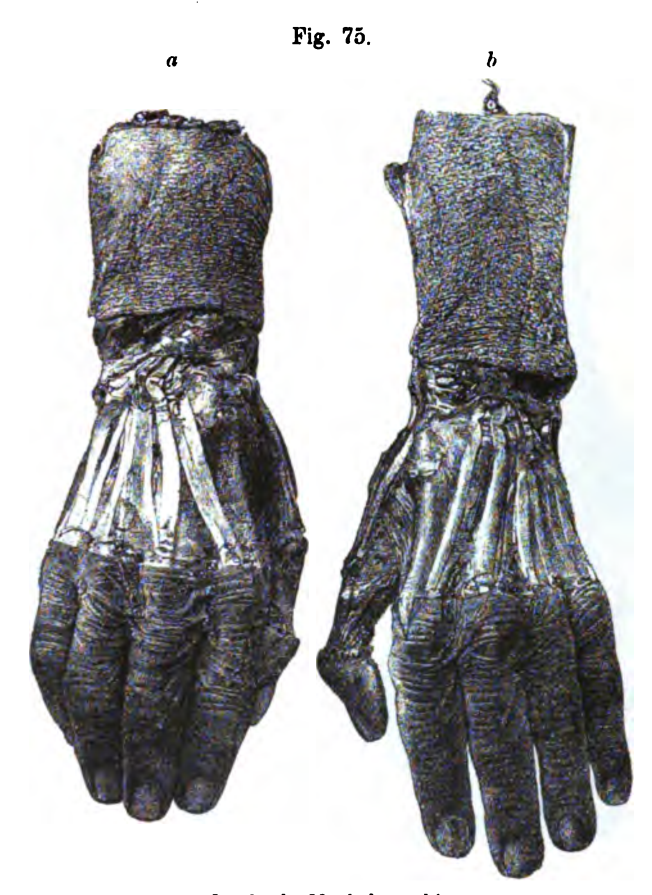
lich sind aber der Daumen- und Kleinfingerballen sowie die Interossei der Streckseite in hohem Grade atrophisch. An der unteren Extremität ist keine Differenz zu bemerken. Die Sehnenreflexe sind auf der linken Seite gesteigert. Nach Aufhören des Sopors wird Hemiopie constatirt. Die Sensibilität ist auf der gelähmten Seite herabgesetzt. Es entwickelt sich eine lobuläre Pneumonie, der Patient in wenigen Tagen erliegt.

Die Muskelatrophie des Oberarmes ist an der Leiche nur wenig auffallend, auch die des Vorderarmes im Allgemeinen gering; es erscheint nur

der Flexor digitorum communis sublimis stark atrophisch, wobei es aussieht, als ob dessen radiale Partie vollständig fehlte. Die normale Farbe des Muskels ist nicht verändert. Die stärksten Veränderungen zeigt die Handmusculatur. Am Daumen- und Kleinfingerballen sind die meisten Muskeln blässer und stark atrophisch, nur der Flexor pollicis brevis springt als rother derber Strang hervor. An der Streckseite sind die Interossei

Fig. 75.

a *b*



Cerebrale Muskelatrophie.
Dorsalansicht (nach einer Photographie).
a normale Hand, *b* atrophische Hand. Blässe und Atrophie der Mm. interossei.

wachsgelb und liegen tief zwischen den Knochen eingesunken. (Sämmtliche Muskel sind erst nach Ablauf der Todtenstarre aus ihrem Zusammenhange getrennt worden.) Das Gewicht des ganzen M. flexor digitorum communis sublimis beträgt nur 24 g gegenüber dem von 42 g des normalen. Der histologische Befund desselben zeigt auf den ersten Blick keine Veränderungen, erst bei der Messung ergaben sich erhebliche Differenzen: Die Muskelfasern der atrophischen Seite messen im Mittel 40—50 μ, die der normalen 60—80 μ. Die gleiche Differenz zeigt sich in der Faserzahl eines Quadratmillimeters des Querschnittes: 495 gegenüber 280.

Der Quotient aus diesen Zahlen stimmt genau mit dem aus den Gewichtszahlen überein, so dass hier ein directer Verlust an Muskelfasern nicht anzunehmen ist und auch der partielle Schwund des radialen Antheiles nur ein scheinbarer war.

Sehr interessant, aber auch sehr complicirt ist die Atrophie der verschiedenen Handmuskeln.

Dem Gewichte nach verhalten sich die pathologischen zu den gleichnamigen normalen Muskeln wie folgt:

Abductor pollicis brevis . . .	atrophische Seite	1·3 g,	normale Seite	7·4 g
ebenso Abductor digiti minimi	» »	1·3 g,	» »	7·4 g
Adductor pollicis	» »	4·3 g,	» »	8·4 g
Opponens pollicis	» »	0·85 g,	» »	4·0 g
Flexor pollicis brevis (hypertroph.)	» »	3·2 g,	» »	2·9 g
Interosseus I externus . . .	» »	1·4 g,	» »	4·5 g

Die Details der Atrophie sind fast in jedem dieser Muskel andere.

Im Abductor pollicis brevis findet sich der Typus der einfachen Atrophie ohne Verlust an Fasern; die Gesammtfaserzahl beträgt 99.270 gegenüber 101.520 (die Differenz liegt noch innerhalb der Fehlergrenze) bei starker Verkleinerung des Gesammtquerschnittes (78 : 108 mm²). Die Muskelfasern bieten bis auf die Verminderung ihrer Breite auf circa zwei Drittel der Norm (in einem Quadratmillimeter 1210 Fasern gegenüber 940 des gesunden Muskels) ein vollständig normales Bild mit intacter Querstreifung und normaler Kernzahl; nur stellenweise besteht leichte Kernvermehrung im Perimysium.

Am Abductor pollicis findet sich das Gegentheil. Hier ist bei annähernd gleicher Breite der Fasern (im Quadratmillimeter 445:440) ein starker Verlust an der Fasernzahl (47.170:66.000) neben sonst vollständig normalem Muskelbild zu bemerken; nur hie und da sieht man mitten in ganz normalen Bündeln Lücken, welche mit Resten zerfallener contractiler Substanz erfüllt sind. Die Fasern an den Rändern dieser Lücken sind abgerundet, im Gegensatze zu den anderen und zu jenen des normalen Präparates, welche polygonale Form haben. (Dieser Befund lässt auf einen stetigen Zerfall einzelner Muskelfasern schliessen, der ohne Neubildung verläuft, wodurch der Defect an der Fasernanzahl erklärt erscheint.)

Ein zweites Gegenstück zum Abductor mit einfachem Faserausfall ist der Flexor pollicis brevis mit Hypertrophie durch Faservermehrung (Hyperplasie, numerische Hypertrophie). Der Gesammtquerschnitt des pathologischen Muskels beträgt 80, der des normalen 70 mm², die Gesammtzahl der Fasern 44.000 gegenüber 35.000. Die Muskelfasern sind in verschiedenen Bündeln von verschiedener Breite; in den meisten etwas schmäler als normal, in einzelnen aber auch breiter. In diesen Muskeln findet sich überall eine deutliche Kernvermehrung, die namentlich in den Bündeln mit schmäleren Fasern stärker ausgesprochen ist und die als Theilerscheinung einer Regeneration aufgefasst werden muss.

Bei den übrigen Handmuskeln handelt es sich um einen mehr oder weniger vollständigen Fasernschwund in grösseren Theilen des Muskels. Vom Opponens pollicis ist nur eine Gruppe von Muskelbündeln mit einem Gesammtquerschnitte von 21 mm² übrig geblieben, wogegen der normale Quer-

schnitt 112 mm^2 misst. Die Faserzahl des atrophischen Muskels beträgt 11.235 gegenüber 62.720. In dieser noch erhaltenen Muskelpartie sind die Fasern von normalem Aussehen, sogar etwas breiter als normal; denn auf 1 *mm*^{2} kommen weniger Fasern (535) als im normalen Muskel (560). Als einziger pathologischer Befund ist in dieser Partie eine leichte Kernvermehrung des Perimysiums bemerkbar, welche gegen die Peripherie des Muskels hin zunimmt. Gegen den atrophischen Theil hin werden die Interstitien breiter; man sieht in denselben oft kleine Inseln von stark atrophischen Fasern, welche häufig nur 4—6 μ messen. Die schmälsten unter ihnen sind sehr blass, haben keine Querstreifung mehr und tragen lange, stäbchenförmige Kerne, zuweilen auch Kernreihen. Zwischendurch findet sich eine 6 μ breite Faser mit normalen Kernen und sehr stark vortretender Querstreifung (neugebildete Faser?).

Die atrophische Partie selbst besteht aus derbem Bindegewebe, das in reichlicher Zahl sehr dickwandige Gefässe und mehr oder weniger grosse Lücken mit Fettgewebe enthält. Hie und da findet sich am Querschnitte noch eine Insel von mehreren atrophischen Muskelfasern mit grossen, oft den grössten Theil des Faserquerschnittes einnehmenden Kernen. Mitten in der Schwiele kommen trotz des completen Muskelschwundes noch ganz normale Nervenmuskelbündel vor.

In der Musculatur des Kleinfingerballens und in sämmtlichen M. interossei externi sind keine normalen Muskeln mehr übrig geblieben. Die gesammten Muskelreste bestehen aus der zuletzt beschriebenen Bindegewebsschwiele mit mehr oder weniger starker Einlagerung von Fettgewebe. Nur hie und da sieht man zwischen den reichlichen Blutgefässquerschnitten noch undeutliche Reste einer stark atrophischen Muskelfaser. In den Interossei finden sich im fibrösen Gewebe stellenweise dichte Reihen von Fettzellen eingelagert, welche in der Längsrichtung des Muskels verlaufen und sich, da sie immer nur einreihig sind, als Ersatz für zu Grunde gegangene Muskelfasern ausgebildet haben dürften. Bei Richtigkeit dieser Annahme müsste man wohl einen im Muskel vorausgegangenen Degenerationsprocess annehmen.

Spinale Muskelatrophie.

Vorkommen und Pathogenese.

Die spinale Muskelatrophie ist ausschliesslich von der Erkrankung der Vordersäulenganglienzellen abhängig. Sie findet sich daher bei allen Formen der Poliomyelitis und der Bulbärparalyse, dann bei der Syringomyelie, der amyotrophischen Sklerose, den progressiven spinalen Muskelatrophien und überhaupt bei allen Rückenmarksprocessen, bei welchen die multipolaren Ganglienzellen der Vordersäulen an der Erkrankung betheiligt sind.

Vom pathogenetischen Standpunkte ist die spinale Atrophie als eine reine Trophoneurose anzusehen. Die Muskelfaser stellt in Folge des gestörten oder ganz fehlenden Einflusses der Ganglienzelle nicht nur ihre Bewegung ein, sondern wird auch in ihrem Bestande schwer geschädigt. Das letztere scheint vorwiegend dadurch verursacht zu sein,

dass die Assimilation neuen Nahrungsmateriales aufhört; ob und inwieweit dabei auch noch andere Momente, z. B. das der Inactivität, mit im Spiele sind, ist derzeit noch nicht feststellbar; diese Frage mag übrigens in der Mehrzahl der Fälle nach den speciellen Verhältnissen zu beurtheilen sein.

Dass bei Rückenmarksaffectionen auch ohne Erkrankung der Vorderhornganglienzellen Muskelatrophien auftreten, die nur durch die Functionsstörung verursacht sein können, hat Levaditi experimentell bei Durchschneidung der Seitenstränge erwiesen.

Die Atrophie kann die gesammte Körpermusculatur in der mannigfachsten Gruppirung befallen. Je nach der verschiedenen Lagerung der die Muskel versehenden Nervenkerne im Rückenmark und je nach der verschiedenen Intensität und Reihenfolge der Erkrankung dieser Ganglien-gruppen zeigt auch die Muskelatrophie verschiedene Formen. Die Divergenz dieser Formen entspricht zwar im Allgemeinen, aber nicht vollständig der Verschiedenheit der Versorgungsgebiete der einzelnen Nerven, da einerseits die Rückenmarksganglien nach synergischen Combinationen gruppirt sind und andererseits die meisten Muskeln gleichzeitig von mehr als einer Nervenwurzel versorgt werden. Es kommt daher bei der spinalen Muskelatrophie oft vor, dass bald einzelne Muskel aus einem in toto von der Atrophie ergriffenen Nervengebiete erhalten bleiben, bald umgekehrt einzelne Muskel isolirt erkranken. Dieses Verhalten, auf das bereits Remak aufmerksam gemacht hat, ist als differentialdiagnostisches Moment für spinale Muskelatrophie von Wichtigkeit.

Klinische Symptome und Verlauf.

Die spinale Muskelatrophie zeigt, wie die cerebrale, die Charakteristica der secundären Erkrankung; sie unterscheidet sich jedoch von dieser durch die Schwere der Erscheinungen, die in der directen Erkrankung des trophischen Muskelcentrums der Vordersäulenganglienzellen begründet ist.

Der Typus für diese Form der Muskelatrophie ist bei der Bulbärparalyse und der Poliomyelitis zu beobachten. Bei ersterer erinnere ich an die bekannte Atrophie der Zunge und der Lippen. Bei letzterer kann die gesammte Körpermusculatur partienweise ergriffen werden; hier tritt neben der Lähmung als erstes Symptom eine sehr auffällige Atonie der erkrankten Musculatur auf, welcher bald eine deutliche Atrophie nachfolgt, die schon innerhalb 14 Tagen nach der Attaque sicher erkennbar sein kann (Seeligmüller, v. Leyden und Goldscheider). Die Atrophie schreitet, so lange die Rückenmarkserkrankung florid ist, progressiv vor; sie kann aber auch noch im Stadium der Ganglienzellen-

regeneration zunehmen, wie dies v. Heine, Seeligmüller und Westermann beschreiben.

Die Muskelatrophie charakterisirt daher vor Allem das vorgeschrittene und das stationäre Stadium der acuten und subacuten Poliomyelitiden, sowie namentlich die chronischen Formen derselben und die übrigen mit Vorderhornerkrankung einhergehenden chronischen Rückenmarksleiden.

Sie zeigt, entsprechend den betroffenen Rückenmarkssegmenten, eine sehr verschiedene Localisation, ohne dass jedoch die Aufstellung besonderer Typen, wie bei den progressiven Formen der Muskelatrophie, möglich wäre. Am häufigsten sind die unteren Extremitäten befallen. Die Erkrankung kann ein- oder doppelseitig sein. Sie kann den grössten Theil einer Extremität oder nur einzelne Muskelgruppen betreffen. Am Oberschenkel ist häufig die Streckmusculatur allein erkrankt, seltener die Beuger für sich. Eine Prädilectionsstelle ist das Cruralisgebiet, doch bleiben auch bei diesem oft einzelne Muskel, so namentlich der Sartorius, verschont (Beobachtungen von Bernhardt, Erb, Remak, Mund, Strümpell und Barthelmes).

In anderen Fällen erkranken nur einzelne Muskeln isolirt oder es bleibt nach Wiederherstellung eines Theiles der afficirt gewesenen Musculatur eine einzelne Gruppe oder ein Muskel allein dauernd zerstört. Ich kenne zwei seit Jahren stationär gebliebene Fälle von Poliomyelitis, in welchen ausschliesslich der Quadriceps erkrankt war; der Rectus cruris war vollständig zu Grunde gegangen, wogegen sich in den Vasti noch einzelne functionsfähige Muskelbündel fanden. Eine isolirte Erkrankung des Tibialis anticus hat bereits Duchenne mitgetheilt; in anderen Fällen blieb wiederum dieser Muskel bei Erkrankung der Peronei und der Extensores digitorum verschont. Auch die Waden zeigen nicht selten Einzelerkrankungen.

An der oberen Körperhälfte sind gewöhnlich die Schultermuskeln und der Pectoralis ergriffen; unter diesen ist zuweilen der Deltoides allein, manchmal selbst dieser nur partiell, afficirt; öfters ist die Acromialportion mit dem Serratus anticus major oder die Sternalportion mit dem Infraspinatus und Rhomboideus gemeinsam erkrankt (M. Rosenthal), häufig sieht man an einem von allem Fleisch entblössten Oberarm einen noch ziemlich musculösen Vorderarm mit wohl kleinerer, sonst aber normaler Hand hängen (Seeligmüller). Bei Erkrankung das Vorderarms kann, wie bei der Bleilähmung, der Supinator lange frei bleiben (Remak), oder aber gleichzeitig mit dem Biceps und Brachialis internus betroffen sein (Remak, Erb). In selteneren Fällen wird Atrophie der Handmusculatur beobachtet.

Am Rumpf sieht man nicht selten Erkrankung der Rücken- und der Bauchmusculatur, am Kopf eine solche des Temporalis.

Häufig ist, namentlich an den unteren Extremitäten, die Atrophie durch massenhafte Einlagerung von Fett zwischen den atrophirten Muskelfasern verdeckt, wodurch die Diagnose in vivo, namentlich bei isolirter Muskelerkrankung, sehr erschwert wird.

In Fällen, in welchen nur einzelne der ein Gelenk bewegenden Muskeln, z. B. die Streckmusculatur, erkrankt sind, können in den gesund gebliebenen antagonistischen Muskelgruppen Contracturen auftreten (Volkmann, Seeligmüller u. A.), die bei längerer Dauer zu schweren Deformitäten führen.

Bei jenen Poliomyelitisformen, die sich schon in der Kindheit entwickeln, kommt es neben der Muskelatrophie auch zu einer Wachsthumshemmung der gesammten erkrankten Extremität.

Schwere und ausgebreitete Muskelatrophien secundären Charakters finden sich ferner bei der amyotrophischen Lateralsklerose (Charcot); dann bei der Syringomyelie mit vorwiegender Localisation an den oberen Extremitäten, und zwar bei der amyotrophischen Lateralsklerose neben Paresen und spastischen Zuständen der Musculatur, bei der Syringomyelie neben allgemeinen trophischen Störungen.

Auch bei der multiplen inselförmigen Sklerose werden mehrfach, trotzdem hier die Muskelatrophie nicht zum Krankheitsbilde gehört, atrophische Zustände der Musculatur beschrieben. Sie finden sich überall da, wo der sklerotische Process auch die Vordersäulen des Rückenmarkes ergriffen hat; dies wird durch eine Reihe von Fällen (Leube, Charcot-Timal, Killian, Putzar, Pitres, Déjérine, Hess, Glorieux, Lejonne, Brauer) erwiesen.

Lejonne trennt sogar eine »atrophische Form« als besondere Gruppe von der multiplen Sklerose ab.

Aus eigener Beobachtung kann ich von vier Fällen von Rückenmarkscompression Befunde sehr ausgeprägter spinaler Muskelatrophie anführen, die wegen der verschiedenen Localisation der Rückenmarkserkrankung sehr verschiedene Ausbreitung zeigten. In zwei Fällen (Caries im siebenten Cervical- und ersten Brustwirbel, respective fünften und sechsten Brustwirbelkörper) bestand diffuse Atrophie der paraplegischen unteren Extremitäten; im dritten Falle (Carcinommetastasen der Wirbelkörper) war blos der Sartorius theilweise stark verfettet und degenerirt; der vierte Fall (Compression des Rückenmarkes in der Höhe des fünften Brustwirbels durch ein Endotheliom der Dura mater) bot den interessanten Befund einer doppelseitigen, unter schmerzhaften Krämpfen verlaufenden isolirten Erkrankung der inneren Hälften, deren Gastrocnemici die vollständige Umwandlung in Fettgewebe zeigten.

Der atrophische Muskel ist in der Regel schmerzlos. Seine Consistenz ist in acuten Fällen überaus schlaff und weich, in den chronischen, und namentlich den stationären, in Folge secundärer Veränderungen im Muskelfleische zumeist derber als normal, mitunter aber wieder lipomartig weich. Häufig werden in dem gleichzeitig gelähmten oder paretischen Muskel Flimmern und fibrilläre Zuckungen beobachtet. Bei gleichzeitiger Erkrankung der Seitenstränge sind Contracturen die Regel. Die elektrische Erregbarkeit ist entweder für beide Stromarten stark herabgesetzt, oder es besteht galvanische Entartungsreaction. In der vollständig zu Grunde gegangenen Musculatur abgelaufener Fälle fehlt jede elektrische Erregbarkeit, die mechanische ist gewöhnlich gesteigert.

Der Verlauf der Muskelatrophie ist in erster Linie von jenem der Ganglienerkrankung abhängig, mit deren Fortschreiten auch die Atrophie zunimmt, während sie bei Regeneration der Ganglienzellen wieder zurückgeht. Bei solchen Formen, die unter Defecten in der Ganglienmasse der Vordersäulen ausgeheilt sind, kommen in zweiter Linie auch periphere, im Muskel selbst gelegene Processe (interstitielle Veränderungen) in Betracht, desgleichen günstige oder ungünstige Activitäts- und allgemeine Ernährungsverhältnisse, welche den weiteren Zustand des Muskels bestimmen. In diesen secundären Verhältnissen ist auch der Grund dafür zu suchen, warum ein Theil der erkrankten Musculatur bis auf geringe, durch die Haut kaum mehr durchfühlbare Reste verschwindet, ein anderer in Folge interstitieller Fettwucherung annähernd seine normale Form bewahrt, während in manchen Fällen hinwieder ein gewisser Grad von Regeneration auftritt, wie der Befund hypertrophischer Muskelfasern (siehe unten) erweist. Unter günstigen Verhältnissen kann sich später auch in der theilweise erhalten gebliebenen Musculatur compensatorische Hypertrophie ausbilden. So beschreibt Eversmann bei einer seit acht Jahren abgelaufenen Poliomyelitis adultorum Hypertrophie in den Deltoidei und einem Theil der Schultermusculatur bei hochgradigster Atrophie in beiden Oberarmen, den Pectorales und den Schulterblattmuskeln.

Die Dauer der spinalen Muskelatrophien erstreckt sich, abgesehen von wenigen im acuten Zustande, zumeist unter bulbären Erscheinungen, letal verlaufenden Fällen, in der Regel über mehrere, ja selbst über viele Jahre; in Folge dessen kommt es hier, nächst den progressiven Formen, zu den höchsten Graden der Muskelatrophie bis zu vollständigem Schwunde des contractilen Gewebes.

Histologische Befunde.

Die spinale Muskelatrophie verläuft unter schweren parenchymatösen und interstitiellen Veränderungen, die bei genügend langer Dauer der

Erkrankung zum Schwunde ganzer Muskeln oder grösserer Partien derselben führen könnnen. Ihre Intensität hängt von der Schwere und der Dauer der Erkrankung der Vordersäulenganglien ab. In ganz frischen Fällen, die schon nach wenigen Tagen zum Exitus geführt haben, braucht noch keine Muskelatrophie zu bestehen. Jedoch liegen bisher über acute Formen der spinalen Atrophie beim Menschen nur spärliche Muskelbefunde vor. Experimentelle Untersuchungen von Vulpian (aus dem Jahre 1869) mit Exstirpation der Vordersäulen ergaben überhaupt ein negatives Resultat. Jagić fand bei acuter Poliomyelitis eines Erwachsenen, die binnen fünf Tagen zum Tode geführt hatte, noch keinerlei Atrophie. Histologische Untersuchungen werden jedoch bei diesem Falle nicht mitgetheilt. Dagegen konnte ich in einem Falle Landry'scher Spinalparalyse mit achttägigem Krankheitsverlauf bereits Veränderungen in der Musculatur vorfinden, die sich in beginnender Degeneration der Muskelfasern sowie in Kernwucherung in diesen Fasern und den Muskelgefässen äusserten.

Der Quadriceps, insbesondere der Rectus cruris, war blässer und etwas gelblich verfärbt; ein grosser Theil der Muskelfasern sah bei frischer Untersuchung trotz wohl erhaltener Querstreifung in Folge Einlagerung feinster Fettkörnchen im Sarkoplasma wie bestaubt aus. Am gehärteten Präparate war noch keine Atrophie der Muskelfasern nachweisbar, hingegen eine entschiedene Vermehrung der Sarkolemmkerne, die stäbchenförmig und in kurzen Längsreihen angeordnet waren. Ausserdem fand sich eine starke Kernwucherung der kleinsten Muskelgefässe vor ihrem Uebergang in die Capillaren. Die Querstreifung trat in einzelnen Fasern hinter einer verstärkten Längsstreifung zurück.

Desgleichen beobachtete Redlich in einem Falle von Poliomyelitis anterior acuta infantum mit zehntägigem letalem Verlauf in verschiedenen Muskeln hochgradige Verfettung ohne Atrophie.

Diese Befunde sind als Vorstadien der Atrophie aufzufassen. In einem drei Wochen alten Falle Landry'scher Paralyse findet Goebel bereits Atrophie neben Quellung der Muskelfasern mit Einlagerung feinster Fetttröpfchen in die contractile Substanz, bei Erhaltung der Querstreifung. Daneben Verbreiterung des Perimysiums ohne Kernvermehrung und stellenweise Pigmentbildung in der Muskelsubstanz.

Im weiteren Krankheitsverlaufe entwickelt sich die Muskelatrophie mitunter in der Form der einfachen, in der Regel jedoch, als Folgezustand der beschriebenen Degenerationsprocesse, in der der degenerativen Atrophie; sie kann bereits innerhalb von drei bis vier Wochen deutlich ausgeprägt sein. Ein derart vorgeschrittenes Stadium beschreiben Charrin und Claude bei Poliomyelitis anterior, die von ihnen bei Kaninchen durch Impfung mit Pyocyaneustoxin hervorgerufen worden war. Ein Theil der Muskel war atrophisch und blass und zeigte theils

einfache Atrophie bis zur Reduction auf feine Fäserchen, theils degenerative mit Kernwucherung und Bindegewebsvermehrung.

Beim Menschen sind die Befunde der degenerativen Atrophie noch ausgesprochener. So beobachtete Aufrecht bei einer subacuten Spinalparalyse von vierwöchentlicher Dauer Fasern mit körniger, fettiger und wachsartiger Degeneration, daneben aber auch blasse, bandartige, kernreiche Fasern, die er für Regenerationszustände hielt. Fettige und wachsartige Degeneration beschreiben ferner Vulpian, Stadelmann, Bielschowsky u. A.

Da Aufrecht nur über Zupfpräparate berichtet, sind ihm die interstitiellen Wucherungen, die neben der Kernvermehrung dieses Stadium der Atrophie charakterisiren, entgangen; doch macht auch er bereits auf die Schwellung und Vermehrung der Capillarkerne und der Kerne der kleinsten Gefässe aufmerksam. In einem chronischen Falle fand Bielschowsky die Wandung der Muskelgefässe durch Hyperplasie der Media-Elemente auffallend verdickt. Roger und Damaschino beschreiben in drei Fällen spinaler Kinderlähmung von verschiedener ($1^1/_2$—13monatlicher) Dauer die verschiedensten Stadien der granulären und der fettigen Degeneration mit dem Uebergang in extreme Muskelatrophie.

Bei längerem Bestande der Vorderhornerkrankung verschwinden die degenerativen Erscheinungen an den Muskelfasern immer mehr und verbleibt schliesslich nur das Bild der starken Atrophie, deren Ursprung, ob einfach oder degenerativ, in diesem Stadium oft schwer zu entscheiden ist.

Es können einzelne Muskel oder ganze Muskelgruppen — durch Rarefication und Verschmälerung der Fasern — bis auf dünne bindegewebige Stränge oder Blätter atrophiren. Die Muskelfasern erreichen dabei einen Querschnitt, der dem der Nervenfasern nahe kommt, wobei die Querstreifung zumeist erhalten bleibt. Die Muskelkerne sind wieder normal oder bleiben mässig vermehrt; doch gibt es immerhin viele Fälle, in welchen die Kernvermehrung noch in späten Stadien einen hohen Grad zeigt. Nur die schmälsten Fasern zeigen keine Querstreifung mehr und verlieren überhaupt die Charakteristica der Muskelsubstanz bis zum vollständigen Verschwinden im interstitiellen Gewebe. In einem Falle von Rückenmarkscompression mit gleichmässiger Atrophie der unteren Extremität war die Faserzahl des Sartorius ungefähr auf das Drittel der normalen reducirt (auf 59.000 Fasern).

In solchen Fällen, in welchen die interstitiellen Veränderungen weniger stark entwickelt sind, kann die Muskelerkrankung den Eindruck einer einfachen Atrophie machen, wie für einzelne Fälle chronischer Poliomyelitis von Eisenlohr, Oppenheim, Dutil und Charcot, bei

der multiplen inselförmigen Sklerose von Killian, Pitres, Déjérine, Brauer und bei der Syringomyelie von Schlesinger beschrieben wurde. Bei einem Gliom des Rückenmarkes, das unter den Erscheinungen einer Syringomyelie verlief, fand ich gleichfalls keine deutlichen Degenerationserscheinungen der Muskelfasern mehr, sondern nur Residuen von solchen neben starker interstitieller Kern- und Bindegewebswucherung.

In diesem vorgeschrittenen Stadium wird zuweilen auch das Auftreten von hypervoluminösen Fasern beobachtet, die zwischen abnorm schmalen einzeln oder in kleinen Bündeln in atrophischen Muskeln eingelagert sind. Oppenheim, Hitzig, Strümpell und Barthelmes, Joffroy und Achard beschreiben solche bei der Poliomyelitis, Pilcz, v. Czyhlarz und Marburg bei der amyotrophischen Lateralsklerose, Schlesinger bei der Syringomyelie. In einem Falle letzterer Art fanden sich die hypertrophischen Fasern sogar in überwiegender Zahl. Pilcz beobachtete Fasern von 150—240 μ und an denselben Spaltbildung und dichotomische Theilung. Ich fand bei dem erwähnten Falle von Rückenmarksgliom in den atrophischen Muskeln einzelne Bündel mit Faserformen von 6—12 μ Breite; sie hatten central gelegene, sich dunkler färbende Kerne und sind offenbar als neugebildete Fasern anzusehen.

Charakteristisch für die chronischen Formen der spinalen Muskelatrophie sind die neben der hochgradigen Atrophie und dem Schwund der Muskelfasern einhergehenden interstitiellen Veränderungen, nämlich die Bindegewebswucherung und die Fettgewebsbildung.

Die erstere beginnt, wie erwähnt, schon sehr frühzeitig; sie etablirt sich zuerst in der Umgebung der Gefässe, begleitet sie streckenweise und erstreckt sich bald zwischen die Muskelfasern, indem sie, dieselben auseinander drängend, den Ersatz für die zu Grunde gegangenen contractilen Elemente bildet. Schon in Fällen von der Dauer einiger Monate (Grunow beschreibt einen solchen Fall acuter Poliomyelitis) ist oft die erkrankte Musculatur von Fett durchwachsen. Bei der chronischen Poliomyelitis erscheint als hervorstechendster Befund eine massenhafte Anhäufung fibrillären Bindegewebes zwischen den Muskelbündeln und innerhalb derselben, in denen Fettzellen von wechselnder Menge in Form von Häufchen oder Ketten eingelagert sind (Schuster, Bielschowsky).

Zu starker Fettgewebswucherung, die den erkrankten Muskel in hohem Grade durchsetzt, kommt es jedoch bei den alten, stationär gewordenen Fällen der Poliomyelitis. Ueber diese Degenerationsform liegen bereits seit dem Jahre 1870 ziemlich übereinstimmende Befunde vor. Als die wichtigsten nenne ich jene von Charcot und Joffroy, Vulpian, Raymond, Leyden, Fr. Schultze, Sahli, Nonne.

Während der Muskel auch bei stärkster anders gearteter Atrophie makroskopisch noch eine blassrosa Fleischfarbe zeigt, ist er in diesen

Fällen zumeist in toto zu einer gelblichweissen Masse umgewandelt, in der sich ab und zu noch etliche Streifchen restirender Muskelbündel vorfinden. Dieser Zustand, der als Transformation oder besser als Substitution graisseuse (Vulpian) beschrieben wurde, betrifft vorwiegend die Musculatur der unteren Extremitäten, und von dieser besonders den Quadriceps und die Wadenmuskeln. Das gesammte Volumen des erkrankten Muskels kann dabei in verschiedenem Grade verringert, oder auch vollkommen erhalten sein (Charcot und Joffroy); in letzterem Falle zeigt sich eine auffallende Aehnlichkeit mit der Pseudohypertrophie.

Der in Fettmassen umgewandelte Muskel besteht grösstentheils aus sich gegenseitig abplattenden Fettzellen, die stellenweise — wo noch Reste von Muskelbündeln vorkommen — durch eine den zu Grunde gegangenen Muskelbündeln entsprechende, reihenförmige Lagerung charakterisirt sind. Dazwischen verlaufen Bindegewebszüge von verschiedener Mächtigkeit. Die stärkeren derselben fand ich in einem Falle stationärer Poliomyelitis stellenweise von einem dichten Netz elastischer Fasern durchsetzt. Die einzeln oder in kleinen Bündeln eingestreuten Fasern sind sehr schmal (bis zu 6—8 μ) und tragen normale Querstreifung und Kerne. Nur in einzelnen der schmälsten Fasern besteht zuweilen eine stärkere Kernwucherung. Den Kernreichthum der atrophischen Fasern hält Fr. Schultze für ein Unterscheidungsmerkmal gegenüber der Pseudohypertrophie. Granuläre oder fettige Degeneration der Muskelfasern findet sich in diesem späten Stadium nicht mehr, was bereits Charcot und Joffroy erwähnen. Dagegen sieht man häufig innerhalb dünner, aus atrophischen Fasern bestehender Muskelbündelchen, die in den Fettmassen noch zurückgeblieben sind, einzelne Fasern von normalem oder selbst hypervoluminösem Caliber, welche offenbar nach Ablauf der Rückenmarkserkrankung und wahrscheinlich nach Restitution eines Theiles der Ganglienzellen durch Regeneration aus den übrig gebliebenen atrophischen Fasern entstanden sind.

Zur Illustrirung der erwähnten histologischen Verhältnisse führe ich folgende Krankengeschichte an:

Wilhelm M., 26 Jahre alt, Uhrmacher, war seit seinem sechsten Lebensjahre an beiden unteren Extremitäten gelähmt. Das Becken zeigte juvenile Entwicklung, die Beine waren im Wachsthum zurückgeblieben und contrastirten mit dem starken, geradezu athletisch gebauten Oberkörper. Namentlich waren die Pectorales und die Oberarmmuskeln (wahrscheinlich durch das Gehen auf Krücken) stark entwickelt, ja hypertrophisch. Tod an Gehirnembolie nach Endocarditis septica.

Musculatur des Oberkörpers trocken, dunkelroth, fettlos, fühlt sich derb und compact an; jene der unteren Extremitäten ist im Allgemeinen schlaff und stark atrophisch, überdies in einzelnen Gruppen, namentlich rechts, stark verändert. Die Adductorengruppe und der Quadriceps sind gering ent-

wickelt, von blassgelber Farbe; die Muskelbündel stehen locker und sind mit Fett durchwachsen; links sind die gleichnamigen Muskeln roth, aber ebenfalls von Fett durchwachsen, wodurch die Musculatur gestreift aussieht. Das gleiche Verhältniss findet sich am Gastrocnemius; derselbe ist rechts vollständig in eine weisslichgelbe Masse umgewandelt, links durch Fetteinlagerung zwischen den Muskelbündeln gelbstreifig. Die übrige Mnsculatur ist blassroth, in der Entwicklung zurückgeblieben, sonst nicht verändert.

Histologischer Befund: Die Musculatur des Oberkörpers ist vollständig normal. Hypertrophie der Muskelfasern ist nicht vorhanden; ob Hyperplasie besteht, konnte nicht festgestellt werden. Die frische Untersuchung der degenerirten Muskelpartien, sowie jene in Marchi's Chrom-Osmiumgemisch, bestätigt den Befund von Fettgewebe. In den Muskeln der linken Seite sind im Fettgewebe grössere Bündel vollständig normaler Muskelfasern eingelagert, rechterseits ist in vielen Präparaten am Gastrocnemius kaum eine Muskelfaser mehr zu entdecken.

Am Quadriceps finden sich schmale Muskelbündel; in denselben liegen Fasern von normalem Verhältniss in spärlicher Zahl, während der grösste Theil der Fasern stark verschmälert ist. Die Querstreifung ist im Allgemeinen normal; sie fehlt nur in einzelnen Fasern; diese sind mit feinen Granulis, die jedoch keine Osmiumfärbung geben, durchsetzt. Stellenweise findet sich reichliches Bindegewebe, das von elastischen Fasern durchzogen ist. Die Schnittpräparate zeigen ebenfalls am Gastrocnemius den vorgeschritteneren Process. Hier ist das Fettgewebe von in der Längsrichtung des Muskels verlaufenden Bindegewebszügen durchsetzt, welche zahlreiche Gefässe mit stark verdickter Wandung führen; die grösseren derselben zeigen eine übermässig entwickelte, sehr kernreiche Muscularis. Nur an sehr spärlichen Stellen (ein bis zwei in einem Präparate) finden sich kleine Muskelbündel von 10—20 fast durchwegs hypervoluminös, sonst normal aussehenden Fasern. Eine Faser von 120 μ Breite zeigt eine Theilung in vier Stücke.

Im Quadriceps findet sich stellenweise ein ähnliches Bild (siehe Fig. 76*a*); zumeist ist jedoch das Bindegewebe in den Fettmassen weit reichlicher vertreten und besteht dasselbe aus sehr derben Bündeln, in welchen am Querschnitte Nester von atrophischen Faserquerschnitten eingelagert sind. Die meisten der Querschnitte messen 10—20 μ, einzelne dazwischen sind noch weit schmäler, ja verringern sich bis auf kaum mehr erkennbare Reste, die vorwiegend durch ihre Grösse und ihre reichlichen Kerne auffallen; an anderen Stellen finden sich zwischen den atrophischen Fasern einzelne normale (regenerirte) von 40—60 μ (siehe Fig. 76*b*).

Die neuromusculären Bündel sind normal, finden sich in auffallend reicher Zahl in den Bindegewebszügen eingeschlossen und sind von einer überaus dicken Scheide umgeben.

Am Längsschnitte zeigen sämmtliche normalcalibrige Fasern und auch die atrophischen, jedoch nicht die unter 10 μ messenden, deutliche Querstreifung und annähernd normale Kernzahl; die schmälsten Fasern hingegen weisen sehr blassen Inhalt ohne Querstreifung, ferner starke Kernwucherung (runde Kerne in langen, aber nicht zusammenhängenden Reihen) auf.

Im späteren Verlaufe der Tabes dorsalis kommt es, abgesehen von der nicht seltenen Zungenatrophie, häufig zu starken Atrophien in der Musculatur der Extremitäten. Diese Atrophien bilden ein Zwischen-

glied zwischen den myelogenen und den neurogenen Formen. Sie können sowohl durch Erkrankung der Vorderhornganglienzellen als durch peri-

Fig. 76*a*.

Fig. 76*b*.

Spinale Muskelatrophie bei Poliomyelitis anterior acuta peracta.
Verfettung des M. quadriceps.
a schmales in Fettgewebe eingelagertes Muskelbündel mit Fasern verschiedenen Calibers; theils atrophische, theils hypervoluminöse Fasern.
b mitten im Fettgewebe gelegenes Bindegewebsbündel aus straffem Gewebe, zumeist stark atrophische Muskelfasern enthaltend. Vergrösserung 150 : 1.

phere neuritische Processe verursacht sein. Sie entstehen auch durch das Zusammenwirken dieser beiden Erkrankungen; es ist dann gewöhn-

lich schwer constatirbar, welche derselben die primäre ist oder den grösseren Einfluss auf das Muskelgewebe genommen hat.

Nach Pitres und Vaillard, Déjérine, Nonne, Oppenheim und Siemerling, Goldscheider, Wagner, Kalischer u. A. handelt es sich beim tabischen Muskelschwund um eine Degeneration der peripheren Nervenfasern. Dagegen haben schon in früherer Zeit Charcot und Pierret, v. Leyden (dieser neben sklerotischer Atrophie der intramusculären Nervenstämmchen), Joffroy, in neuerer Zeit Schaffer Erkrankung der Vorderhornganglienzellen nachgewiesen. Colella fand hinwieder die vorderen Wurzeln erkrankt, wogegen die Ganglienzellen sowie die peripheren Nerven normal waren.

Das ganze motorische Neuron scheint eben bei der Tabes, und zwar an verschiedenen Stellen, erkranken zu können. Die Ursache dieser Disposition zur Erkrankung ist noch nicht bekannt; möglicher Weise ist sie in localen Momenten, z. B. der Ueberanstrengung gewisser Muskelgebiete (Bornstein), selbst durch directe Muskelverletzungen (fasciculäre Rupturen) in Folge der ataktischen Bewegungsstörung (siehe unten, Beobachtung 2), zu suchen. Sie dürfte ferner in einer gewissen Beziehung zu der für die Tabes charakteristischen auffälligen Schlaffheit (Hypotonie) der Musculatur stehen, die neuerdings von Frenkel besonders hervorgehoben wurde.

Die Häufigkeit der tabischen Muskelatrophie wird von Déjérine mit 20% beziffert; nach anderen ist sie seltener. Chrétien und Thomas fassen diese Atrophie als eine specielle Form der Tabes, als Tabes amyotrophique, auf. Sie kommt fast immer nur in den späten Stadien der Tabes zur Beobachtung, nur in sehr seltenen Fällen (Stern) wird eine Frühform beschrieben. Sie beginnt in der Regel symmetrisch an den Endgliedern der Extremitäten, namentlich an den Füssen unter dem Bilde des Pes equinus mit Plantarflexion der Zehen; in schwereren Fällen kann es zur Ausbildung eines Klauenfusses, respective einer Krallenhand, kommen. Charakteristisch gegenüber den eigentlichen neurogenen Muskelatrophien ist der äusserst langsame Verlauf und das oft jahrelange Stationärbleiben der Erkrankung.

Der histologische Befund ergibt starke, aber ungleichmässige Muskelatrophie (v. Leyden, Chrétien und Thomas); neben vollständig atrophirten Bündeln bleiben in der Regel einzelne intact. v. Leyden beschreibt auch das Vorkommen einzelner abnorm breiter Fasern. In älteren Fällen findet sich auch Pigmentansammlung in den atrophischen Fasern (Pigmentatrophie nach Déjérine und Goldscheider). Einen gleichen Befund habe ich in einem Falle (Beobachtung 1) erhoben. Ausserdem findet sich Vermehrung und Kernwucherung des interstitiellen Bindegewebes, das sich mit der Zeit in Fettgewebe umwandelt. Joffroy

beobachtete eine vollständig fettige Entartung des M. peroneus longus und des M. soleus.

Ich schliesse zwei eigene Beobachtungen an.

Beobachtung 1. Bei einer älteren Form von Tabes dorsalis (Michael St., 53 Jahre alt) waren die Waden stark atrophisch. Die Mm. gastrocnemii erscheinen in der Leiche gelb und braun gestreift auf blassem Grunde.

Die Muskelfasern zeigen bei frischer Untersuchung eine sehr reichliche Pigmentanhäufung in grossen Klumpen in der Umgebung der Sarkolemmkerne, stellenweise so stark, dass manche Fasern geradezu von Pigment erfüllt erscheinen. Diese Fasern sind zumeist stark atrophirt, tragen eine blasse, zarte Querstreifung, aber eine verstärkte (fibrilläre) Längsstreifung. Ein anderer Theil der Muskelfasern ist fettig degenerirt (Marchi-Präparat). Nur sehr wenige Fasern erscheinen wohl erhalten. In gehärteten Präparaten ist eine starke, aber ungleichmässige Atrophie mit Kernvermehrung auffällig; die meisten Fasern messen 12—16 μ, einzelne dazwischen 40—50 μ. Das interstitielle Gewebe ist allenthalben vermehrt und enthält stellenweise reichliche Fettgewebseinlagerung.

Beobachtung 2. Ein anderer Fall von Tabes dorsalis: Johann Pf., 53 Jahre alt, der trotz starker Ataxie noch herumgegangen war, starb in einem relativ frühen Stadium an einer intercurrenten Pneumonie. Hier bestand beiderseits eine mässige Atrophie im M. gastrocnemius bei gut erhaltenem M. soleus. Letzterer trat zu beiden Seiten über die Ränder des Gastrocnemius hervor und zeigte gegenüber der Blässe des ersteren eine dunkelrothe Farbe. Der innere Rand des linken Soleus ist durch mehrfache centimetertiefe Einkerbungen verunstaltet, die sich bei genauerer Besichtigung als durch Rupturen erzeugte Narben verschiedenen Alters erweisen und offenbar in den ataktischen Gehstörungen ihren Grund haben.

Neurale Muskelatrophie.

Vorkommen und Pathogenese.

Bei jeder Entzündung oder Verletzung eines peripheren motorischen Nerven bildet die Muskelatrophie einen integrirenden Theil des Krankheitsbildes; auf ihre Wichtigkeit als diagnostisches Moment für Neuritis hat insbesondere Nothnagel, bereits im Jahre 1876, aufmerksam gemacht.

Die Intensität der Atrophie schwankt jedoch ganz beträchtlich und sie steht zur Intensität der übrigen Symptome der Neuritis nicht immer in demselben Verhältnisse (Strümpell u. A.). Der Grund für die grössere oder geringere Intensität der Atrophie ist oft schwer zu eruiren, da bei den verschiedenen Nervenentzündungen gewöhnlich sehr complicirte Verhältnisse vorliegen (Ungleichmässigkeit der Nervenerkrankung, gleichzeitige Wirkung der die Neuritis bedingenden Schädlichkeit auf die Musculatur), welche weder durch Analyse des einzelnen Falles noch durch Zusammenfassung einer grösseren Beobachtungsreihe den Einfluss klar erkennen lassen, welcher, neben der Lähmung, durch die Nerven-

erkrankung auf den zugehörigen Muskel ausgeübt wird. Daher hat man schon seit Langem durch experimentelle Vereinfachung der Verhältnisse dem Verständniss näher zu kommen gesucht, namentlich durch das Studium der Muskelveränderungen nach Nervendurchschneidung. Als die wichtigsten der bezüglichen experimentellen Arbeiten erwähne ich — schon aus den Sechziger-Jahren — jene von Mantegazza, Erb, Vulpian, Fasce, Bizzozero, Krauss, aus neuerer Zeit die von Morpurgo, Stier, Ricker und Ellenbeck. Alle diese Arbeiten bestätigen übereinstimmend das Auftreten der Muskelatrophie innerhalb eines Zeitraumes von drei bis vier Wochen nach Durchschneidung des dem Muskel zugehörigen Nervs. Doch liegt auch hier die Erkenntniss der directen, durch Entfall des Nerveneinflusses bedingten Schädigung des Muskels nicht so einfach, als man annehmen sollte. Denn auch bei der Nervendurchschneidung nehmen Momente auf die Muskelerkrankung Einfluss, die nicht als von der Ganglienzelle herstammende trophische Störungen angesehen werden können, nämlich die vasoparalytische Hyperämie und die Inactivität.

Die vasoparalytische Hyperämie ist bereits von Mantegazza und Erb bei der Ischiadicusdurchschneidung beobachtet und seither von allen Autoren bestätigt worden. Aber erst Ricker und Ellenbeck würdigen sie entsprechend bezüglich ihrer Wirkung auf die Musculatur, indem sie erweisen, dass ihr störender Einfluss auf die Ernährung der Muskelsubstanz zuerst durch die Erzeugung ödematöser Schwellung des Sarkoplasmas, dann durch Zellenproliferation und Bindegewebsneubildung vermittelt wird.

Die Motilitätsstörung und die dadurch bedingte Inactivität setzt den Stoffwechsel, und mit ihm die Ernährung in der Muskelfaser, herab. Dies geht mit der trophischen Störung durch Abtrennung des Muskels von der Ganglienzelle Hand in Hand, so dass der schädigende Einfluss dieser beiden Factoren nicht zu trennen ist. Gibt es doch Autoren, welche die Annahme trophischer Eigenschaften der motorischen Nervenzelle für überflüssig halten, indem die ohne tonische Erregung vollständige Unthätigkeit des Muskels genüge, um die Atrophie zu erklären (Forel).

Bei den Nervenentzündungen intercurriren zur Ausbildung der Muskelatrophie verschiedene Momente. Hiebei ist zwar, da zumeist nur ein Theil der Nervenfasern erkrankt oder leitungsunfähig geworden ist, die Verbindung des Muskels mit der Vorderhornganglienzelle selten so vollständig unterbrochen wie bei der Nervendurchschneidung; hingegen laufen im Muskel als Ausdruck infectiöser oder toxischer Schädigung entzündliche und degenerative Processe ab, die nicht wenig zur Atrophie beitragen und die deren einfachen Charakter mehr oder weniger jenem der degenerativen Atrophie nähern. Letzteres geschieht jedoch auch bei

der Nervenentzündung nicht in dem Grade, dass bei derselben die degenerative Atrophie als die hauptsächlichste Erkrankungsform angesehen werden könnte. Neuere und genauere Befunde lehren gerade das Gegentheil und treten der zwar schon von Strümpell beanständeten, aber noch immer viel verbreiteten Anschauung entgegen, dass die für die Neuritis charakteristische Entartungsreaction auch der Ausdruck eines degenerativen Processes im Muskel selbst sei.

Klinische Symptome und Verlauf.

Die klinischen Symptome der Neuritis und der peripheren Nervenläsionen überhaupt zu besprechen, ist hier nicht am Platze. Ich will mich ausschliesslich auf jene beschränken, welche zur Muskelatrophie in directer Beziehung stehen.

Wie bereits erwähnt, ist die Muskelatrophie eines der constantesten Symptome der Neuritis, und es gibt unter den beobachteten Fällen kaum einen, in welchem sie gefehlt hätte; doch ist ihre Intensität sehr verschieden und auch die Zeit ihres Auftretens nicht immer die gleiche. Im Allgemeinen wird bei der neurogenen Muskelatrophie ein rasches Einsetzen und, so lange die Nervenerkrankung anhält, ein Fortschreiten beobachtet, welches, im Gegensatze zur spinalen und myogenen Form, neben intensiver und rapid auftretender Functionsstörung einhergeht. Bei der Nervendurchschneidung ist die Atrophie in den ersten Tagen durch die Gefässparalyse verdeckt; sie tritt aber mit dem Abklingen der letzteren gegen Ende der zweiten Woche um so deutlicher hervor, um noch bis in die fünfte Woche allmälig zuzunehmen; später stellt sich gewöhnlich ein Stillstand ein.

Die Vertheilung der neurogenen Atrophie über die verschiedenen Körpermuskel kann eine überaus verschiedene sein. Besondere Typen werden bei Erkrankung einzelner Nervengebiete, z. B. des Plexus brachialis, beobachtet. Auf diese brauche ich hier nicht näher einzugehen. Bei der multiplen Neuritis ist das Bild der Atrophie sehr wechselnd und ungleichmässig und wird, gleichzeitig oder nacheinander, der grösste Theil der Körpermusculatur ergriffen. Die durch die neurogene Atrophie bedingten Symptome bieten gegenüber den allgemeinen Symptomen der Muskelatrophie keine wesentlichen Besonderheiten. Der noch nicht allzu lange Zeit erkrankte atrophische Muskel fühlt sich schlaff und weich an; nach längerer Erkrankung ist er, was schon Vulpian hervorhebt, derber und zäher als ein normaler ausser Contraction befindlicher Muskel. Die gesteigerte Druckschmerzhaftigkett, welche diese Form in besonderem Grade charakterisirt, ist zum Theil bedingt durch die Erkrankung der intramusculären Nervenstämmchen, zum Theil durch die

reichlichen Infiltrationsherde in der Umgebung der Gefässe, welche die Uebergangsstadien zur Neuromyositis (siehe S. 191) bilden.

Die elektrische Erregbarkeit zeigt die verschiedenen Grade der Entartungsreaction; ihre wechselnde Intensität in den verschiedenen Muskeln ist durch die Ungleichmässigkeit der Nervenaffection erklärlich. In späteren Stadien tritt überhaupt Verlust der elektrischen Erregbarkeit ein.

Der Verlauf der Muskelatrophie hängt natürlich in erster Linie von dem des Grundleidens, der Nervenerkrankung, ab. Die Atrophie kann bei unvollständigem Schwunde der Nervenfasern oder nach Regeneration derselben wieder rückgängig werden und, wenn sie nicht schon zu lange gedauert hat, mit einer vollständigen Restitutio ad integrum enden. Nach längerer Dauer ist eine vollständige Wiederherstellung schwierig, weil einerseits ein Theil der Muskelfasern vollständig zu Grunde gegangen ist, andererseits in atrophischen Muskeln interstitielle Kerne und Bindegewebswucherungen aufgetreten sind, welche nicht mehr vollständig rückgängig werden und in ihrem weiteren Verlaufe zur Induration des Muskels führen (Erb).

Histologische Befunde.

Die unter Ausschluss des Nerveneinflusses auftretende Muskelatrophie kann die verschiedensten histologischen Bilder zeigen. Sie ist bald recht geringfügig, wie dies nach Nervenverletzungen und kurzdauernden Neuritiden hervorgehoben wird, bald gipfelt sie in hochgradigem Muskelschwunde mit oder ohne Degenerationserscheinungen. Sie steht auch zur Intensität der Nervenerkrankung nicht in proportionalem Verhältnisse (Strümpell).

Die einfachste Form der Atrophie kann auf experimentellem Wege nach Nervendurchschneidung, respective Excision eines Nervenstückes (zumeist wurde der Ischiadicus gewählt), erzeugt werden. Dabei wird ziemlich einstimmig der Befund einer einfachen Atrophie mit Kernwucherung festgestellt, die vor Allem durch die Zunahme der Zahl der schmalen Fasern gekennzeichnet ist.

Ueber den Zeitpunkt des Sichtbarwerdens der Atrophie werden verschiedene Angaben gemacht. Während Stier schon nach einer und namentlich nach zwei Wochen deutliche Atrophie fand, konnten sie Ricker und Ellenbeck in den ersten drei Wochen weder makroskopisch noch mikroskopisch mit Sicherheit erweisen, da sie durch ödematöse Schwellung der Muskelfasern verdeckt wurde; doch konnten auch diese Autoren schon vom fünften Tage ab die Tendenz dazu an der Abnahme der Gewichtszahlen erkennen und am 51. Tage eine Atrophie von 79% feststellen, die sich später durch längere Zeit auf einer Höhe von 60—65%

hielt. Bei jungen Thieren soll die Atrophie rascher auftreten als bei alten (Stier).

Nach Friedrich, der beim Kaninchen Resectionen verschiedener Kehlkopfnerven machte, ist der Grad der Muskelatrophie von der Dauer der Lähmung abhängig. Schauta fand bei Gesichtslähmung in Folge Ausreissung des Facialis nach sieben Monaten noch kein Auftreten der Atrophie, wohl aber nach neun Monaten.

Der Vorgang bei der Atrophie ist folgender: Die erste Veränderung geht am Sarkoplasma vor sich, während die Fibrillen und die Querstreifung noch normale Verhältnisse zeigen. In Folge der bereits erwähnten neuroparalytischen Hyperämie verflüssigt sich das Protoplasma, es treten Spalten und Lücken in demselben auf (Morpurgo, Ricker und Ellenbeck); neben anderen Bestandtheilen schwindet auch der Muskelfarbstoff, so dass diese Stellen keine Eosinfärbung mehr annehmen, sondern blass bleiben. Verschiedene Autoren (Erb, Ricker und Ellenbeck u. A.) beschreiben auch Verdichtung der Muskelsubstanz zu hyalinen, der wachsartigen Degeneration in einem gewissen Grade ähnlichen Scheiben und Schollen. Diese dürften zumeist als Artefacte anzusehen sein, da die betreffenden Muskeln bald nach dem Tode zur Untersuchung kamen und wahrscheinlich in ganz frischem Zustande in die Erhärtungsflüssigkeit gebracht worden waren.

Unter der Verflüssigung des Sarkoplasmas leiden die Fibrillen in ihrer Ernährung und gehen zu Grunde (siehe S. 160); dadurch nimmt die Muskelfaser allmälig an Breite ab, wobei aber die Querstreifung in den erhalten bleibenden Fibrillen keine Veränderung erfährt. Gleichzeitig mit der Erkrankung des Sarkoplasmas kommt es zu einer Quellung und Vermehrung der Sarkolemmkerne, die sich in Reihen oder in Häufchen ansammeln. Die Vermehrung erfolgt durch einfache Theilung ohne Mitosenbildung; sie schreitet in den ersten zwei bis drei Wochen fort, um sodann wieder abzunehmen. Nebenher findet allenthalben eine Vermehrung des interstitiellen Bindegewebes statt, welches am stärksten in der Umgebung der Muskelgefässe auftritt. Nach Ricker und Ellenbeck ist an diesen Stellen eine Kernarmuth auffällig, weshalb sie die Bindegewebsvermehrung durch directe Ausscheidung aus den Gefässen zu erklären versuchen. Interessant ist der Befund Kirby's, dass Nervendurchschneidung die Muskelregeneration in keiner Weise behindert. Auch hat Gessler nachgewiesen, dass sich die Nervenplatten, unabhängig von den noch degenerirt gefundenen intermusculären Nervenästchen, zuerst regeneriren.

Die gleichen histologischen Verhältnisse finden sich in der menschlichen Musculatur; Vulpian hatte Gelegenheit, die Unter- und Oberschenkelmusculatur sechs Monate nach Resection des Ischiadicus (bei

der Exstirpation einer Geschwulst) zu untersuchen. Er fand in den Muskeln des Unterschenkels starke einfache Atrophie mit Kernvermehrung, in jenen des Oberschenkels nur ganz unbedeutende Veränderungen. Friedrich beobachtete in einem Falle linksseitiger Recurrenslähmung reine Atrophie des gelähmten Muskels. Desgleichen sah Darkschewitsch in Fällen peripherer einfacher Lähmungen stets nur einfache, aber numerische Atrophie. Andere hingegen betonen das Auftreten von Degenerationserscheinungen. Nonne beschreibt bei Drucklähmung neben einfacher Atrophie auch degenerative Veränderungen; es war dies jedoch bei Muskeln von Phthisikern, die ja als solche schon Degenerationen aufweisen. Kaase fand bei einer durch sechs Wochen bestehenden Facialislähmung bereits starke Verfettung der Musculatur, Hansemann sogar vollständige fettige Uwandlung des Muskels nach Trennung der Continuität des Ischiadicus.

Solche Befunde degenerativer Atrophie scheinen jedoch bei den peripheren Nervenlähmungen die Ausnahme zu bilden. Die vorhin beschriebene hyaline und wachsartige Degenerationsform dürfte, wie bereits angedeutet, häufig artificiell sein.

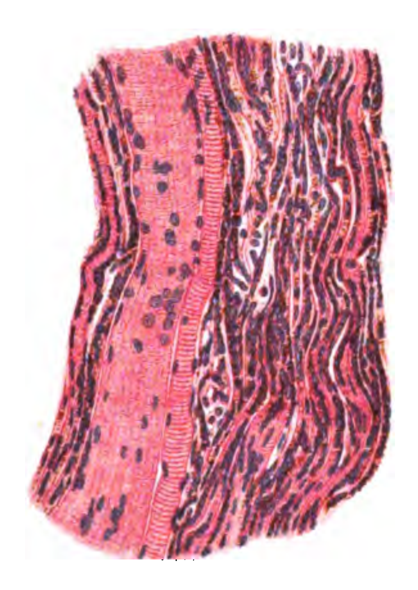
Anders liegen die Befunde bei der Nervenentzündung, namentlich der multiplen Neuritis. Hier werden die verschiedensten Formen und Intensitätsgrade einfacher und degenerativer Atrophie mit Kernvermehrung und interstitieller Bindegewebswucherung beschrieben. Die höheren Grade dieser Muskelerkrankung bilden einen allmäligen Uebergang zu der auf S. 190 beschriebenen Neuromyositis.

Auffallend geringe Muskelbefunde beschreiben bei der multiplen Neuritis Leyden, Déjérine, Thomsen, ebenso Fraenkel, letzterer neben leichter interstitieller Kern- und Bindegewebswucherung; Rosenblath und Wokenius fanden sogar bei fünf, respective drei Wochen alten Fällen von Polyneuritis die Musculatur vollkommen unverändert. In älteren Fällen ist zumeist starke Kernvermehrung, besonders in der Umgebung der Gefässe, und mehr oder weniger starke Verdickung des Perimysiums neben verschiedengradiger Verschmälerung der Muskelfasern zu beobachten, so namentlich bei der Polyneuritis alcoholica (Moeli, Dreschfeld, Oppenheim, Minkowski, Strümpell). Gudden beschreibt neben Atrophie auch Hypertrophie der Muskelfasern bis zu einem Durchmesser von 125 μ; in den Fasern fand er centrale Lücken und central gelegene Kerne.

Schwerere Muskelveränderungen werden bei den anderen Formen der Polyneuritis, namentlich bei der diphtheritischen und der tuberculösen, gefunden. Hier tritt in der Regel degenerative Muskelatrophie auf, da neben der durch die Neuritis verursachten Störung noch die directe Wirkung der Toxine auf die Musculatur in Betracht kommt. So

hat Bielschowsky auf experimentellem Wege als Wirkung des Diphtheriegiftes sowohl ausgesprochene Nervendegeneration als fettige Metamorphose der Muskelfasern erzielt. Bei der tuberculösen Neuritis wurde von Vierordt, Müller, Eisenlohr, Marinesco neben interstitieller Kern- und Bindegewebswucherung und neben Muskelatrophie auch fettige und wachsartige Degeneration beschrieben. Ich selbst beobachtete in vier Fällen multipler Neuritis bei Tuberculose die gleichen interstitiellen Veränderungen mit hochgradiger Atrophie und starker Fettdegeneration der Muskelfasern in Marchi-Präparaten. In einem Falle fand sich ausserdem eine beträchtliche Pigmentatrophie, wie sie die Fig. 77 zeigt. Heilbronner sah in vier Fällen multipler Neuritis der Trinker partielle fettige Degeneration der Muskelsubstanz, gleichzeitig aber auch Rückenmarksveränderungen, die er als Ausdruck einer besonderen Localisation der gleichen Annexe erklärt. Rumpf und Schumm machten bei Polyneuritis alcoholica eines tuberculösen Individuums eine chemische Untersuchung der verfetteten atrophischen Musculatur und kamen aus der Art des Fettes zu dem Resultate, dass das Fett einer Einlagerung in die entartete Musculatur und nicht einer fettigen Degeneration des Muskels seine Entstehung verdankt. Zuntz hat dagegen schon im Jahre 1878 eine Herabminderung der Muskeloxydation nach Nervendurchschneidung nachgewiesen.

Fig. 77.



Pigment-Atrophie bei subacuter, mit neuritischen Symptomen einhergehender Tuberculose.

M. Gastrocnemius.
Neben einer normal breiten Muskelfaser mit zarter Querstreifung eine 20 *cm* breite mit kräftiger Streifung und atrophische Fasern von 6—8 *cm* Breite. Einzelne der letzteren zeigen noch Andeutung von Querstreifen und fibrillären Bau; andere stellen nur mehr Kernreihen dar, in deren Zwischenräumen gelbes Pigment angehäuft ist. Vergrösserung 150 : 1.

Als Uebergang zur Neuromyositis sind die Fälle von Siemerling, Giese und Pagenstecher und A. Westphal aufzufassen.

Progressive Formen der Muskelatrophie.

Allgemeiner Theil.

Von den beschriebenen deuteropathischen Muskelatrophien gliedert sich eine Reihe anderer Formen ab, die, wenn ihnen auch die Bezeichnung »protopathisch« nicht in vollem Masse zukommt, doch durch den selbstständigen progressiven Verlauf, häufig auch durch eine hereditäre oder familiäre Anlage eine gewisse klinische Individualität darstellen, indem sie einerseits den anderen Formen gegenüber eine Sonderstellung einnehmen, andererseits trotz der Mannigfaltigkeit ihrer Erscheinungsformen gerade wegen ihrer Progressivität eine gewisse Zusammengehörigkeit bekunden. Es erscheint daher gerechtfertigt, diese Formen unter der allgemeinen Bezeichnung »progressive Muskelatrophie« zusammenzufassen, gleichgiltig ob sie einen myopathischen. spinalen, neurotischen oder auch einen gemischten Ursprung aufweisen.

Historische Bemerkungen.

Angaben über Muskelatrophien, die sich durch ihren Verlauf von den altbekannten Lähmungsformen unterschieden haben, finden sich schon andeutungsweise bei van Swieten (1744), bestimmter bei Abercrombie (1828) und Ch. Bell (1830), dann bei Graves und Darwall (1831). Von Cruveilhier sind bereits im Jahre 1832, und später im Jahre 1848, gute Beobachtungen einschlägiger Fälle veröffentlicht worden. Er bezeichnete die Erkrankung als Paralysie graduelle du mouvement par atrophie musculaire.

Im Jahre 1849 definiert Glanant die Unterschiede zwischen den Atrophien und Lähmungen, doch spricht man erst von progressiver Muskelatrophie, seitdem Duchenne de Boulogne im Jahre 1849 eine Form dieser Erkrankung beschrieb, die er später mit dem Namen »Atrophie musculaire avec transformation graisseuse« bezeichnete, und seitdem Aran fast gleichzeitig seine Beobachtungen über Atrophie musculaire progressive mittheilte und die Erkrankung einem eingehenden Studium unterzog. Erst von jener Zeit ab wurde die progressive Muskelatrophie auch allgemein bekannt.

Im Jahre 1853 unterscheidet Duchenne bereits zwei Formen dieser Erkrankung: eine solche, welche Erwachsene befällt, und eine der Kinder, mit Gesichtsatrophie beginnend, die er Forme infantile benannte. Beide wurden damals als primäre Muskelerkrankungen aufgefasst und waren als solche auch durch einen Sectionsbefund (Cruveilhier hatte bei der Section des Schäfers Legrand das centrale Nervensystem vollständig unversehrt gefunden) bestätigt worden, bis im Jahre 1853 Cruveilhier bei einer zweiten Section, der des Seiltänzers Lecomte, welcher an progressiver Muskelatrophie gelitten hatte, eine Atrophie der vorderen Rückenmarkswurzeln vorfand.

Von nun ab sind die Autoren bezüglich der Frage, ob die progressive Muskelatrophie myopathischer oder neuropathischer Genese sei, in zwei Lager getheilt. Schneevogt, Valentiner, Cohn, Frommann erklärten sich schon damals für den neuropathischen, Meryon, Oppenheimer, Wachsmuth, M. Meyer, Roberts und namentlich Friedberg für den myopathischen Ursprung der Muskelatrophie.

Im Jahre 1861 trennt Duchenne de Boulogne von den bekannten Formen der Muskelatrophie eine als Paraplégie hypertrophique congénitale ab. Fälle dieser Erkrankungsform werden in rascher Folge von deutschen Autoren mitgetheilt (Kaulich, Spielmann, Stoffella, Griesinger-Billroth, Eulenburg, Cohnheim, Seidel), so dass Duchenne dieselbe, die er nunmehr Paralysie pseudohypertrophique oder myosclerosique nennt, im Jahre 1868 als klinische Einheit aufstellen kann.

Auch die neurotische Theorie hat in den Sechziger-Jahren durch neue positive Befunde im Rückenmark eine grössere Zahl bemerkenswerther Anhänger gewonnen (L. Clarke, Bergmann, Hayem, Charcot und Joffroy, Erb, Ollivier, Barth) und ist namentlich durch die Untersuchungen von Charcot und Joffroy (1869) wesentlich gefördert worden.

Der damaligen Lehre Charcot's und seiner Schüler gegenüber, welche in der Annahme gipfelt, dass sämmtliche progressive Formen der Muskelatrophie durch Veränderungen der Vorderhorn-Ganglienzellen verursacht werden, sucht im Jahre 1873 Friedreich in einer grossen Monographie auf Grund einer grossen Zahl von Beobachtungen und einer gewissen Zahl von Autopsien die myopathische Natur der progressiven Muskelatrophie zu erweisen. Als offenbaren Beweis für diese Auffassung konnte Lichtheim (1878), der, wie er sich selbst ausdrückt, »ein überzeugter Anhänger der Charcot'schen Anschauungen« war, bei einem typischen Falle progressiver Muskelatrophie (der Wäscherin Louise Groth) keinerlei Erkrankungen des Nervensystems nachweisen.

Aber kaum ein Jahr später veröffentlichten Erb und Fr. Schultze einen Fall progressiver Muskelatrophie (beim Maschinenfabrikanten C. M.) mit Erkrankung der Vorderhörner des Rückenmarks.

Zum Verständnis dieser Gegensätze blieb nunmehr nur die Annahme gleichzeitigen Vorkommens von Formen spinalen und rein musculären Ursprunges übrig, wie sich schon seit Leyden 1876 die Erkenntnis Bahn brach, dass auch vom klinischen Standpunkte aus nicht alle Fälle progressiver Muskelatrophie dieselben Typen darstellen.

Leyden (1876) und Möbius (1879) hatten nämlich abermals eine neue Form mit hereditärem Charakter beschrieben, von welcher später Zimmerlin (1884) verschiedene Fälle an zwei Familien als heredofamiliale Erkrankung beobachtete.

Der Aufforderung von Erb und Schultze, nach klinischen Unterscheidungsmerkmalen zu suchen und auf diesem Wege entscheidende Kriterien zu finden, wurde von nun ab in erhöhtem Masse Rechnung getragen.

Im Jahre 1884 erfuhr die Erkenntnis der progressiven Muskelatrophie dadurch einen wesentlichen Fortschritt, dass Erb nach Abtrennung der sicher spinalen Formen, die unter dem Bilde der von Duchenne und Aran beschriebenen Erkrankungen verlaufen, alle übrigen Formen unter den Namen Dystrophia muscularis progressiva vereinigte: Die infantile Form (Duchenne), die Pseudohypertrophia lipomatosa, die hereditäre Muskelatrophie (Leyden-Möbius) und die juvenile Form (Erb). Zu diesen fügte man noch eine kurz nach Erb's Publication von Landouzy und Déjérine beschriebene facio-scapulo-humerale Form der Myopathie hinzu.

So waren zwei Hauptgruppen geschaffen, eine spinale und eine myopathische, welchen bald eine dritte Gruppe, die progressive neurotische Muskelatrophie, angegliedert wurde. Die letzte wurde 1886 von Charcot und Marie und gleichzeitig von Tooth als peroneale Form beschrieben und von J. Hoffmann 1889 als neurotische Muskelatrophie bezeichnet.

Durch diese Eintheilung schien die Frage der Aetiologie der verschiedenen Muskelatrophien einer Lösung zugänglich gemacht. Doch stellten sich der angeführten Sonderung in drei Hauptgruppen neue Bedenken entgegen, als Fälle bekannt wurden, in welchen sich zeigte, dass 1. die für die einzelnen Formen charakteristischen Symptome, z. B. die fibrillären Zuckungen und die Entartungsreaction der spinalen Muskelatrophie, ausnahmsweise auch bei anderen Formen auftreten, und 2. nicht unbeträchtliche Rückenmarksveränderungen auch bei klinisch typischen Dystrophien vorkommen können, wodurch sich eine ganze Reihe von Uebergängen und Mischformen herausbildet.

In den Jahren 1891—1893 wurde von Werdnig und Hoffmann eine neue frühinfantile Form spinaler progressiver Muskelatrophie aufgedeckt, die von Hoffmann als einheitlicher Typus aufgefasst und mit

dem Namen »hereditäre progressive spinale Muskelatrophie im Kindesalter« belegt wurde.

Im letzten Decennium wurde die Literatur der progressiven Muskelatrophie durch eine grosse Zahl von Krankengeschichten bereichert, welche entweder als typische Fälle die Symptomatologie der bekannten Formen ergänzen oder atypische Zwischen- oder Uebergangsformen darstellen.

Allgemeine Aetiologie und Erklärungsweisen.

Seit den ersten Kenntnissen von der progressiven Muskelatrophie ist man bestrebt, sich über die Grundursachen dieser interessanten Erkrankung Klarheit zu verschaffen. Doch ist man noch bis heute weder über den eigentlichen Sitz der Krankheit noch über die Aetiologie und die Ursache der Progressivität genügend orientiert. Die 50jährige, zeitweise recht heftig geführte Polemik gibt Zeugniss davon.

Die Ansichten über den primären Sitz der progressiven Muskelatrophie haben seit Aran-Duchenne vielfache Wandlungen erfahren. Die ursprüngliche Auffassung als primäre Myopathie wurde bald durch die Befunde Cruveilhier's und die positiven Befunde anderer Autoren im Rückenmark (siehe S. 606) in das Gegentheil umgekehrt, und die progressive Muskelatrophie sonach als Erkrankung des Centralnervensystems angesehen — und zwar von den meisten als Erkrankung der Vordersäulen des Rückenmarks, von einzelnen (Remak, Schneevogt, Jaccond, Swarzenski, Duménil, Bärwinkel) als eine solche des Sympathicus.

Man konnte sich das symmetrische Auftreten und das Ueberspringen der Erkrankung, z. B. von einem Daumen auf den der anderen Seite oder von einer Schulter auf die andere, ebenso das Fehlen der Ausbreitung nach der Continuität und der Contiguität nur durch eine centrale (Rückenmarks-)Erkrankung erklären, was für einen Theil der progressiven Formen, für die spinalen und neuralen, volle Geltung behalten hat. Uebrigens hatte man damals mit der progressiven Muskelatrophie noch verschiedene andere Erkrankungen — Bulbärparalyse, amyotrophische Lateralsklerose, Syringomyelie, aber auch verschiedene Polyneuritisformen — zusammengeworfen.

Gegen diese neurogene Auffassung kam im Jahre 1873 Friedreich's Ansicht zur Geltung: dass die progressive Muskelatrophie im Muskelgewebe selbst als activer, entzündlicher, einer chronischen Myositis gleichender Process beginnt, der in vielen Fällen als reine Muskelerkrankung bestehen bleibt, in anderen aber auch zu einer chronischen Perineuritis und Neuritis führt, welche, centripetal fortschreitend, sich bis in die Nervenwurzeln und ins Rückenmark hinein erstrecken kann. Erb's und Schultze's Nachweis von Erkrankung der Vordersäulen des

Rückenmarks bei der gleichen, als Myopathie diagnosticirten Muskelaffection fachten den Streit über die Frage, ob die progressive Muskelatrophie myogener oder neurogener Natur sei, von neuem an.

Zur Erklärung der sich widersprechenden Sectionsbefunde wurden zweierlei Meinungen laut: für die Einen war (im Sinne Friedreich's) der positive Rückenmarksbefund nichts anderes als ein secundärer, durch ascendirende degenerative Neuritis und Perineuritis fortgepflanzter Prozess, der vorhanden sein konnte oder auch nicht; für die anderen war er (im Sinne Erb's) primär, wenn auch nicht immer mit unseren histologischen Hilfsmitteln nachweisbar, oder brauchte er überhaupt nur eine functionelle Störung der trophischen Ganglienzellen zu sein. Die meisten Anhänger gewann Charcot, der sich bezüglich der von Erb als Dystrophia musculorum progressiva aufgefassten Formen für die myogene Natur erklärte und die Erkrankung direct als Myopathie progressive primitive bezeichnete. Man spricht seither von neurogenen und myogenen Formen. Unter den ersteren wurden im Laufe der Zeit neben den bekannten spinalen Muskelatrophien (Typus Aran-Duchenne) auch neurotische (Hoffmann) oder spinale neurotische (Bernhardt) unterschieden und getrennt von den eigentlichen myogenen Formen der Dystrophia musculorum progressiva erörtert.

Die verschiedenen Ansichten über Aetiologie und Genese der progressiven Muskelatrophie tragen nunmehr einen mehr oder weniger speciellen Charakter an sich, weshalb sie bei den einzelnen Formen gesondert besprochen werden müssen. Erst in neuerer Zeit versuchten wieder einzelne Autoren, gestützt auf Uebergangsformen oder auf unerwartete Sectionsbefunde, eine einheitliche Aetiologie für die progressive Muskelatrophie anzubahnen.

Als ein allen progressiven Formen der Muskelatrophie gemeinsames ätiologisches Moment steht die Heredität im Vordergrunde. Derselben wurde schon seit Beginn unserer Kenntnisse von der progressiven Muskelatrophie Beachtung geschenkt. Bereits aus den Fünfziger-Jahren stammen Beobachtungen über hereditäre Formen von Aran, Meryon, Oppenheimer und Eulenburg. Später haben Bamberger, Hemptenmacher, Friedreich, Eichhorst und verschiedene andere Autoren Familienerkrankungen mitgetheilt. Erb hat in 56% der Fälle hereditäre oder familiäre Erkrankungen nachgewiesen. Leyden versuchte eine eigene Form der progressiven Muskelatrophie als hereditäre aufzustellen. In einzelnen Familien konnte die Erkrankung viele Generationen hindurch verfolgt werden. So berichtet Harrington über eine Familie, in welcher innerhalb von 150 Jahren aus neun Ehen 15 Patienten an progressiver Muskelatrophie erkrankt waren, dabei war die Krankheit elfmal durch Frauen und viermal durch Männer übertragen worden.

Durch neuere Mittheilungen, welche die Vererbung bei den verschiedensten Arten der progressiven Muskelatrophie erweisen, hat die Heredität an differentialdiagnostischem Wert sehr verloren (Hoffmann), dagegen umso grössere Bedeutung als allgemeines Cardinalsymptom gewonnen.

Trotz der reichlichen Zahl von Einzelerkrankungen, bei denen keine Heredität nachweisbar war, gilt die abnorme Veranlagung des neuromuskulären Systems, speciell der Muskel selbst, derzeit als Hauptursache für die progressive Muskelatrophie.

Bei den sporadischen Fällen, in welchen keine Muskelerkrankungen in der Familie nachweisbar sind, wird mitunter eine anderweitige neuropathische Prädisposition beobachtet. Bei jenen Formen, welche erst im späteren Lebensalter auftreten, kommen öfters auch schädigende Momente (Traumen, Ueberarbeitung u. s. w.) in Betracht, auf welche dann die Musculatur in abnormer Weise reagirt.

Die abnorme Veranlagung der Musculatur besteht nach Roth in einer Veränderung des Karyoplasmas der Keimzelle, nach Blocq und Marinesco in einer hereditär übermittelten Ernährungsstörung der Muskelfasern, die namentlich das Myoplasma betrifft und sich besonders bei stärkerem Wachsthum (in der Pubertät) bemerkbar macht. Sie prägt sich vor Allem in einer verminderten Widerstandsfähigkeit des peripheren Neurons und, was das Muskelgewebe anlangt, in einer verminderten, resp. pathologisch veränderten Regenerationsfähigkeit aus.

Gerade der Muskel ist ja wegen der vielfachen Schädigungen, welchen er immerfort ausgesetzt ist, auf einen hohen Grad von Regeneration angewiesen. Bei den krankhaft veranlagten Individuen zeigt sich daher die musculäre Insufficienz in der Regel schon in der Jugend, wenn die ersten grösseren Anforderungen an die Musculatur gestellt werden, ausnahmsweise, unter dem Einflusse schädigender Verhältnisse, noch in späterem Alter.

Eintheilung.

Die überaus mannigfachen Formen der progressiven Muskelatrophie nach einzelnen Typen zu gruppiren, ist man seit Langem bemüht. Vom ätiologischen und auch vom pathologisch-anatomischen Standpunkte aus lassen sich drei Hauptgruppen: die spinalen, die neurotischen (neuralen) und die myopathischen Erkrankungen, unterscheiden. Diese Eintheilung wird auch von den Klinikern so weit als thunlich eingehalten und man war stets bestrebt, möglichst präcise Krankheitsbilder für jede dieser Formen zu schaffen. Doch vermochte man es nicht, sichere derartige Unterscheidungsmerkmale festzustellen, welche nicht auch irgend ein Mal oder öfters bei anderen Formen nachzuweisen gewesen wären. Die

klinischen Unterschiede beziehen sich vorwiegend auf die verschiedenartige Localisation der Krankheit, z. B. ob die Gesichtsmusculatur betheiligt ist oder nicht, auf das Auftreten von Hypertrophie oder Pseudohypertrophie, das Vorhandensein oder Fehlen von qualitativen Veränderungen der elektrischen Erregbarkeit, von fibrillären Zuckungen u. s. w.. auf Symptome, die sich nach den Ergebnissen neuerer Untersuchungen mit den anatomischen Befunden — Vorhandensein oder Fehlen von Rückenmarks- und Nervenerkrankungen — nicht decken.

Auch scheiterten alle diese Bemühungen, Typen für die verschiedenen Formen der progressiven Muskelatrophie aufzustellen, daran, dass immer wieder neue Krankheitsbilder als combinirte oder Uebergangs-Formen aufgedeckt wurden, die eine fortgesetzte Bildung neuer Unterabtheilungen erheischten. Durch diese Spaltungen wurde die Einheitlichkeit der einzelnen Formen in Frage gestellt, durch das Bekanntwerden von Zwischen- und Uebergangsformen die Grenzen zwischen den einzelnen Krankheitstypen verwischt. Uebergangs-Formen kommen aber nicht nur zwischen den verschiedenen Erkrankungsformen der Dystrophie vor, sondern fast ebenso häufig zwischen den Haupttypen — den spinalen, neuralen und myopathischen Formen. Schon bald nach der Abtrennung der Dystrophie von der typischen spinalen Muskelatrophie (durch Erb) werden von Frohmaier, Kahler, Heubner, Erb-Schultze, Singer Fälle mitgetheilt, die klinisch das Bild der Dystrophie, pathologisch-anatomisch das der spinalen progressiven Muskelatrophie gezeigt haben. Abundo beschreibt Uebergänge der spinalen progressiven und der primären Formen. Fr. Pick theilt einen Fall mit, in welchem eine sichere Auseinanderhaltung der spinalen und der myopathischen Atrophie auch nach dem klinischen Krankheitsbilde, speciell nach der Localisation der Erkrankung, nicht durchführbar war. Nach Senator gibt es »kein pathognomonisches Zeichen, auf welches hin man im Einzelfalle mit absoluter Sicherheit die Diagnose nach der einen oder der anderen Seite hin stellen könnte«. Auch Toby Cohn beschreibt eine Uebergangsform von der spinalen neuritischen zur myopathischen Form. Am schwersten ist in einer Reihe von Fällen die Unterscheidung, ob sie der neuralen oder der spinalen Form angehören; so bei der ausgebreiteten Familienerkrankung, die Hänel 1890 beschreibt. Sachs hält die neurale Muskelatrophie für eine Form (leg-type) der spinalen Muskelatrophie. Bernhardt bezeichnet die ganze Gruppe als spinal-neuritische Form.

Man hat ferner in ein und derselben Familie bei gleichartig hereditärer Belastung verschiedene Formen nebeneinander auftreten gesehen (Dähnhardt).

Es werden auch innige Beziehungen zwischen der progressiven Muskelatrophie und anderartigen Spinalleiden beobachtet; ich erwähne

die nicht seltene Entwicklung von spinaler Muskelatrophie auf der Basis einer abgelaufenen Poliomyelitis (siehe S. 602) und den Ausgang anderer Fälle in progressiver Bulbärparalyse.

Was die pathologisch-anatomischen Befunde betrifft, so sind sie gleichfalls zu einer strengen Classificirung der verschiedenen Formen der progressiven Muskelatrophie nicht verwerthbar: denn abgesehen davon, dass die histologischen Bilder des Muskels keine genügend scharfen Unterschiede aufweisen — selbst die Pseudohypertrophie kommt nicht ausschliesslich bei der Myopathie vor; Bäumlin fand dieselbe bei Friedreich'scher Krankheit, und sie ist auch (siehe S. 577) bei der abgelaufenen Poliomyelitis kein seltenes Vorkommniss — auch das Vorandensein oder Fehlen einer Ganglienerkrankung im Rückenmark ist nicht immer mit den Symptomen und dem klinischen Verlaufe der Krankheitsformen im Einklang; bei scheinbar vollständig gleichartigen Fällen trifft man recht häufig nicht das erwartete gleiche pathologisch-anatomische Bild, sondern Veränderungen sehr verschiedener Intensität und über ganz verschiedene Abschnitte des neuromusculären Systems ausgebreitet.

Alle diese Momente sprechen direct für die Zusammengehörigkeit sämmtlicher Formen der progressiven Muskelatrophie, und zwar nicht nur der rein myopathischen — was seit Erb fast alle Autoren zugeben — sondern auch der spinalen und spinalneuritischen Muskelatrophien.

Eine grössere Zahl von Mittheilungen neuerer Autoren sucht dies zu erweisen. Auf deren Ausführungen komme ich später noch zurück.

Trotz dieser vielen Momente, welche die Zusammengehörigkeit der verschiedenen Formen der progressiven Muskelatrophie darthun, ist doch nicht zu verkennen, dass die Mehrzahl der Fälle einen bestimmten Typus einhält, indem bei denselben gewisse Symptomencomplexe in ziemlich constanter klinischer Gruppirung wiederkehren und zumeist auch auf der nämlichen anatomischen Grundlage basiren. Aus diesem Grunde empfiehlt es sich, einstweilen doch an den bekannten vorerwähnten Typen festzuhalten, mit dem Vorbehalte, dass dieselben keine Krankheiten für sich sind, sondern nur mehr oder weniger verschiedene Erscheinungsformen oder, was die myogenen Formen betrifft, Spielarten eines und desselben Krankheitsprocesses darstellen.

Grundcharakter und allgemeine Symptome der Hauptformen.

Wie schon der Name sagt, ist das hauptsächlichste Characteristicum der progressiven Muskelatrophie das mehr oder weniger rapide, aber stetige Fortschreiten des Processes, das sich weder durch therapeutische Mass-

nahmen noch durch die günstigsten Lebensbedingungen aufhalten lässt. Dies gilt für alle Formen, gleichgiltig welche Localisation die Erkrankung zeigt und in welchem Theile des neuromusculären Systems der Hauptsitz des Krankheitsprocesses liegt, ob also die Erkrankung als myelogen oder als neurogen oder als myogen anzusprechen ist.

Eben der progressive Charakter unterscheidet diese Formen ganz besonders von allen übrigen Muskelatrophien und lässt auch die noch geringgradigen und ohne wesentliche Allgemeinstörungen auftretenden Formen als wesentlich ernstere Erkrankungen als die nicht progressiven erscheinen.

Das Leiden verläuft fieberlos, ohne Betheiligung der inneren Organe. Es beginnt gewöhnlich in wenigen, manchmal nur in einem Muskel, zumeist symmetrisch, und greift schleichend, in vielen Fällen discontinuirlich, weiter. Innerhalb mehrerer Jahre kann sich die Muskelatrophie generalisiren, wobei nur wenige Muskel verschont bleiben. Auffällig ist es beim Fortschritt der Erkrankung, dass oft einzelne Muskel bereits total atrophirt sind, ehe andere benachbarte auch nur in geringem Grade ergriffen worden sind, und dass mitunter ein Muskel nur partiell befallen wird. In anderen Fällen erkranken wieder grössere Muskelgruppen gleichzeitig.

Die Atrophie geht regelmässig, sowohl bei den myopathischen als auch bei den neuropathischen Formen, der Parese voraus und es bleibt die Motilitätsstörung der Muskelatrophie proportional. Daher gewinnen die Lähmungserscheinungen erst in den späteren Stadien der Krankheit grössere Bedeutung. Schmerzen und Sensibilitätsstörungen fehlen vollkommen, ebenso Störungen der Coordination. Die Function der Sphinkteren bleibt erhalten.

Das Verhalten der Muskel selbst unterscheidet sich bei den progressiven Formen, namentlich bei den myogenen, von dem bei den übrigen Atrophien durch initiale Hypertrophie eines grösseren oder geringeren Theiles der Muskelfasern bis zu beträchtlicher Hypertrophie ganzer Muskel, ferner durch die Entwicklung von Pseudohypertrophie. Ist die Muskelatrophie aber, wie es in der Mehrzahl der älteren Fälle vorkommt, bereits in einem vorgeschrittenen Stadium, dann ist deren histologisches Bild von dem der nicht progressiven Formen, ausgenommen bei der Lipomatosis, kaum mehr verschieden.

Die einzelnen Formen der progressiven Muskelatrophie haben neben vielen untereinander gemeinsamen auch differentielle Symptome. Die Hauptunterschiede zeigen sich in der Gruppirung der Symptome.

Folgende Grundzüge charakterisiren die drei Haupttypen der progressiven Muskelatrophie:

1. Spinale Form. Zu unterscheiden sind: *a*) die Aran-Duchenne'sche, *b*) die hereditäre infantile Form.

a) Die nicht hereditäre, bei Erwachsenen auftretende Form (Aran-Duchenne) ist gekennzeichnet durch langsame, aber progressiv fortschreitende Atrophie und Lähmung bestimmter Muskelgruppen ohne vorausgehende Hypertrophie. Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit der erkrankten Musculatur, respective Entartungsreaction derselben. Fibrilläre Zuckungen. Allmäliges Verschwinden der Sehnenreflexe, dabei keinerlei Störungen der Sensibilität und der Sphinkterenfunctionen. Gewöhnlicher Beginn der Erkrankung am Daumenballen (Thenar und Hypothenar) bis zur Bildung der sogenannten »Affenhand« und »Krallenhand«. Später Erkrankung der Schultermusculatur mit Atrophie des Deltoideus. Nach jahrelangem Bestehen der Krankheit auch Uebergreifen auf die übrigen Muskel. In solchen Fällen Tod durch Zwerchfelllähmung oder unter dem Einsetzen bulbärer Symptome.

b) Die hereditäre infantile Form (Werdnig-Hoffmann) zeigt folgendes Bild: Im ersten Lebensjahre schleichend auftretende, schlaffe, atrophische Lähmungen der Becken- und Oberschenkelmusculatur, die über die Rücken- und Schultermuskel und darauf centrifugalwärts bis zu den Spitzen der Glieder fortschreitet. Keine Hypertrophie oder Pseudohypertrophie. Fehlen der Sehnenreflexe, Entartungsreaction, keine Sensibilitätsstörungen.

Nach ein- bis vierjähriger Dauer tödtlicher Ausgang durch secundäre Lungenaffectionen.

2. Neurale Form. In der Mehrzahl der Fälle hereditäre oder familiäre, zumeist schmerzlose, oft aber von Sensibilitätsstörungen begleitete Atrophie und Lähmung der distalen Musculatur, zunächst oder ausschliesslich der unteren Extremitäten (kleine Fussmuskel und Peronealgebiet), die zu erheblicher Deformität der Füsse (Pes equinovarus) führt, ohne oder mit (zu verschiedenen Zeiten auftretender) analoger Erkrankung der Hände. Relatives Freibleiben der proximalen Theile, Auftreten von Entartungsreaction und fibrillären Zuckungen. Fehlen der Patellarreflexe.

3. Myogene Form. Als eine zumeist auf hereditärer Grundlage beruhende Krankheit tritt die myogene progressive Muskelatrophie (Dystrophie) am häufigsten in früher Kindheit oder zur Zeit der Pubertät, selten später auf. Sie beginnt mit Schwäche, leichter Ermüdbarkeit und Ungeschicklichkeit der Musculatur des Rumpfes und der proximalen Theile der Extremitäten, bei einem Theile der infantilen Fälle auch mit Gesichtsatrophie.

Die erkrankte Musculatur zeigt, bevor sie atrophisch wird, zu Beginn wahre oder falsche (Pseudo-) Hypertrophie oder sie atrophirt von allem Anfang an. Zumeist erkranken immer dieselben Muskelgruppen an Hypertrophie oder Atrophie und es bedingt dies zumeist dieselben Krankheitsbilder.

Die Hauptstörungen zeigen sich in der Gestalt, Haltung und Bewegung des Körpers; so gehören die Lendenlordose, das flügelförmige Abstehen und die Haltlosigkeit der Schulterblätter, in einem Theile der Fälle die hypervoluminösen, pseudohypertrophischen Waden, der watschelnde Entengang und das Ansichemporklettern beim Aufstehen vom Boden zu den auffallendsten und constantesten Symptomen. Charakteristisch für die myogene Erkrankung ist ferner die einfache Herabsetzung der mechanischen und elektrischen Erregbarkeit ohne Entartungsreaction, sowie das Fehlen von fibrillären Zuckungen.

Die myogene progressive Muskelatrophie hat einen überaus langsamen, sich über mehrere, oft viele Jahre erstreckenden Verlauf. Die Prognose ist deshalb bei derselben quoad vitam weniger ungünstig als bei der spinalen Form; doch kann sich die Muskelerkrankung schliesslich, wenn auch langsam, über den ganzen Körper ausbreiten und zu vollständiger Hilflosigkeit des Patienten führen. Letaler Ausgang unter den Erscheinungen der Bulbärparalyse wird nicht beobachtet; überhaupt wird der Tod selten durch die Muskelatrophie selbst, sondern gewöhnlich durch intercurrente Krankheiten, namentlich Tuberculose, bedingt.

Pathologisch-anatomische Befunde.

Bei den verschiedenen Formen der progressiven Muskelatrophie sehen wir eine nach Art und Graden verschiedene Betheiligung des Nervensystems — ein Moment, das, wie bereits mehrfach erwähnt, seit jeher den Haupteintheilungsgrund abgegeben hat. Auf die bezüglichen Befunde wird im speciellen Theil näher eingegangen werden; im Allgemeinen möchte ich jedoch darauf hinweisen, dass keine der Hauptformen der progressiven Muskelatrophie so typische oder charakteristische Veränderungen im Nervensystem aufweist, dass darauf eine sichere Unterscheidung basirt werden könnte. Selbst bei der am besten bekannten Form, dem Typus Aran-Duchenne, ist die Erkrankung der Ganglienzellen der Vordersäulen des Rückenmarks noch lange nicht genügend studirt, um sie von derjenigen bei Poliomyelitis anterior oder bei der amyotrophischen Lateralsklerose auseinander zu halten.

Noch eine weit grössere Unklarheit herrscht in den Nervenbefunden bei den myogenen Formen. Dieselben kommen bei den einzelnen Fällen in sehr verschiedener Intensität und Ausdehnung zur Beobachtung und sind im Allgemeinen, so weit bisher bekannt ist, der Schwere der Erkrankung nicht proportional; sie dürften aber, obschon sie von den meisten der Autoren als secundär anerkannt sind, doch den späteren Verlauf der Krankheitsprocesse beeinflussen und insofern vielleicht dann eine diagnostische Bedeutung erlangen.

Was das Muskelgewebe selbst anbelangt, so zeigt auch dieses bei der progressiven Muskelatrophie nicht genügende Characteristica, um aus denselben ein typisches allgemeines Krankheitsbild construiren zu können. Nur die Pseudohypertrophie gibt in der Form der Lipomatose einem Theile der erkrankten Muskel ein typisches Gepräge.

Auch die Muskelbefunde werden daher erst im speciellen Theile ausführlich zu besprechen sein.

Specieller Theil.

Progressive spinale Muskelatrophie.

Allgemeines und Erkrankungsformen.

Seitdem Erb auf der Naturforscherversammlung in Freiburg im Jahre 1883 die spinale Form der progressiven Muskelatrophie (Amyotrophia spinalis progressiva, Form Duchenne-Aran) von der von ihm als Dystrophie bezeichneten Hauptgruppe der progressiven Muskelatrophie trennte, gilt die spinale progressive Muskelatrophie geradezu als die bestfundirte Form der progressiven Muskelatrophie. Im Laufe der Zeit sind allerdings auch in dieser Gruppe verschiedene Abarten beschrieben worden; doch wird die Gruppe durch den gemeinsamen charakteristischen Rückenmarksbefund, die Erkrankung der Vordersäulen-Ganglienzellen, zusammengehalten.

Der weitaus am häufigsten auftretende Typus der spinalen Muskelatrophie ist der von Aran-Duchenne. Neben einer grösseren Reihe alter Fälle sind typische Fälle aus neuerer Zeit durch Pierret und Troisier, Günther, Strümpell, Bernheim, Ziehen, J. B. Charcot, Schuster, Gadd, van Gehuchten, Meunier, mit Sections-, respective Muskelbefunden von Erb und Schultze, Alzheimer, Villers, Roscher, Etienne, Oppenheimer, Williamson bekannt geworden.

Im Jahre 1889 beschrieb Bernhardt zwei Fälle einer hereditären Form der progressiven, mit Bulbärparalyse complicirten Muskelatrophie bei Erwachsenen; er bildete mit dieser Beobachtung einen Uebergang zu der hereditären, schon in früher Kindheit auftretenden spinalen Form, die bald darauf entdeckt wurde.

Im Jahre 1891 beschrieb Werdnig und im Jahre 1893 J. Hoffmann solche Fälle. Letzterer fasste dieselben zu einem einheitlichen Krankheitstypus zusammen, dessen Bild er in mehreren ausführlichen Mittheilungen neuer Fälle und Sectionsbefunde entwickelte.

Wir müssen demnach bei der progressiven spinalen Muskelatrophie zwei Hauptformen unterscheiden:

1. Eine nicht hereditäre Form der Erwachsenen (Typus Aran-Duchenne) und

2. eine hereditäre infantile Form (Typus Werdnig-Hoffmann).

Als Varietät der spinalen infantilen Muskelatrophie ist der nicht hereditäre infantile bulbärparalytische Gesichtstypus (Fazio, Londe) zu erwähnen.

1. Nicht hereditäre Form der Erwachsenen (Typus Aran-Duchenne).

Aetiologie und Auftreten.

Die hereditäre Disposition tritt bei der Hauptform der spinalen progressiven Muskelatrophie, dem Typus Aran-Duchenne, gegenüber den anderen Formen der progressiven Muskelatrophie in den Hintergrund. Die Krankheit beginnt auch erst nach der Pubertät, meist im Mannesalter vom 30. bis 50. Lebensjahre. Nur in sehr seltenen Fällen wird trotz späteren Beginns eine hereditäre Belastung gemeldet; so sah Bernhardt eine hereditäre Form einer progressiven spinalen, aber wegen ihrer Localisation nicht ganz typischen Muskelatrophie bei zwei Männern (Vettern), Nylander eine Atrophie nach dem Typus Aran-Duchenne bei einer Frau im 60. Lebensjahre auftreten, deren Mutter die gleiche Erkrankung im Alter acquirirt hatte.

Die eigentliche Ursache des insidiös einsetzenden Leidens ist bisher nicht bekannt. Als Gelegenheitsursache kommen nicht selten Ueberanstrengungen in Betracht (Günther, Alzheimer, Bernhardt, Raymond, Crocq). Dadurch dürften die Thatsachen am besten erklärlich sein, dass die kleinen Handmuskel, die Ueberanstrengungen am meisten ausgesetzt sind, zuerst erkranken; dass der Process so häufig rechtsseitig beginnt; endlich dass das männliche Geschlecht, namentlich aus der arbeitenden Klasse, von der Krankheit vorzugsweise betroffen wird.

Auch directe Traumen werden als Ursache angeführt, wie aus den Fällen von Gowers, Ziehen, Erb, Gödecke, Glaser ersichtlich ist. Gowers und Erb nehmen dabei nicht grobe Schädigungen sondern nur moleculare Veränderungen des Rückenmarks an, die allmälig zur Atrophie der Ganglienzellen führen. Kienböck bestreitet eine derartige Wirkung des Traumas; er weist überhaupt nach, dass alle Fälle von Muskelatrophie nach Traumen, die in der Literatur verzeichnet erscheinen, nach verschieden langer Zeit stationär geworden sind, also keine echte progressive Muskelatrophie darstellen.

Einzelne Male sind vorausgegangene Erkrankungen der Vorderhorn-Ganglienzellen als prädisponirendes Moment für die progressive Muskelatrophie anzusehen. Bernheim nimmt überhaupt eine poliomedulläre, congenitale Diathese an.

Den Zusammenhang der beiden Erkrankungen erweisen die vielen Fälle, in welchen eine mehr typische Form der progressiven spinalen

Muskelatrophie nach einer in der Jugend überstandenen ausgeheilten Poliomyelitis aufgetreten ist. Fälle dieser Art werden beschrieben von Seeligmüller, Ballet und Dutil, Raymond, Carrieu, Hayem, Oulmont und Neumann, Remond, Thomas, Grandou, Bernheim, Langer, Filbry, Etienne.

Klinische Symptome.

Der Muskelschwund beginnt bei der Form Aran-Duchenne an den oberen Extremitäten, in der Regel in den kleinen Handmuskeln: nach Angabe der meisten Autoren (Aran-Duchenne, Roberts, Wachsmut und viele Andere) in der Daumenmusculatur, besonders im Abductor brevis, Opponens, Flexor brevis; nach Eulenburg und Remak am Interosseus primus. In der Mehrzahl der Fälle ist die rechte Hand die ersterkrankte. Da die Interossei, der Thenar und Hypothenar gewöhnlich zuerst ergriffen werden, klagen die Patienten zunächst über Schwerbeweglichkeit und Steifigkeit in den Fingern und sind dieselben nicht mehr im Stande, feinere Bewegungen auszuführen. Bei geringen Graden ist die Hand abgemagert, die Finger erscheinen dadurch länger und schmächtiger; an der Palmarseite sind der Thenar und Hypothenar abgeplattet; die Furchen, die von diesen zur Mittelhand ziehen, sind stärker ausgeprägt. An der Rückseite sind die Spatia interossea eingesunken und werden allmälig in tiefe Gruben umgewandelt.

In einem vorgeschritteneren Stadium wird die Hohlhand durch Atrophie der Lumbricales immer mehr abgeflacht, die Opposition des Daumens wird unmöglich, es hat sich eine »Affenhand« ausgebildet. Durch Wirkung der noch erhaltenen Extensor und Flexor digitorum communis werden bei längerem Nichtgebrauch der Hand die zweiten und dritten Phalangen volar, die ersten dorsal flectirt, wodurch das Bild der »Krallenhand« (main en griffe) zu Stande kommt. Van Gehuchten beschreibt als »main de Duchenne-Aran« eine Form der Handatrophie, die dadurch charakterisirt ist, dass eine stark atrophische (Affen-)Hand bei Hyperextension Krallenform annimmt.

Später wird die Schultermusculatur und der Deltoides ergriffen, oder es verläuft die Atrophie über den Vorderarm centralwärts weiter, wobei die Streckmuskel in der Regel vor den Beugern erkranken (Hirt, Strümpell).

Gewöhnlich werden bei dieser Erkrankungsform die Muskel in bestimmten, ihrer Function, nicht aber ihrer Innervation entsprechenden Gruppen in disseminirter Ausbreitung ergriffen, wodurch die Erkrankung oft einen »individuellen Charakter« (Charcot) annimmt.

Als radialer Typus der progressiven spinalen Muskelatrophie wurde von Duchenne, Hamilton, Déjérine-Klumpke, Bernhardt, Struck-

meyer, Buttermilch eine Form beschrieben, bei welcher die Erkrankung ähnlich einer Bleilähmung unter dem Bilde einer partiellen Radialislähmung einsetzte.

Die Reihenfolge, in der nach der Hand- und Armmusculatur die übrigen Muskel erkranken, ist gewöhnlich folgende: Cucullaris, Pectoralis maior, Latissimus dorsi, Rhomboidei, Scapularis, Extensoren und Flexoren des Kopfes; wegen hochgradiger Atrophie der Nackenmuskel besteht Neigung des Kopfes, nach vorne zu fallen (Strümpell, Williamson); die Gesichtsmusculatur bleibt intact. Erst spät und selten wird die Musculatur der unteren Extremitäten befallen (Duchenne). Fälle dieser Art beschreibt Placzek. Hier schreitet der Process längs der Wirbelsäule abwärts und ergreift den Beckengürtel und die gesammte Beinmusculatur, bis der Patient schliesslich ein lebendes Skelet darstellt. Zwerchfelllähmung beschreibt Hayem.

Die atrophischen Muskel sind schlaff und fühlen sich weich an. Der Atrophie parallel nimmt die Leistungsfähigkeit der erkrankten Muskel ab; bei manchen Muskeln wird man jedoch erst durch den Mangel an Leistungsfähigkeit auf die Atrophie aufmerksam, so z. B. auf die Erkrankung des Serratus anticus maior aus dem flügelförmigen Abstehen der Scapula.

Es ist für die spinale Muskelatrophie charakteristisch, dass die betreffenden Muskel nicht zur Gänze gleichmässig, sondern bündelweise erkranken, und dass die einzelnen Partien zu ungleicher Zeit ergriffen werden. So kann man in der Regel Veränderungen verschiedenen Alters und verschiedener Intensität an den erkrankten Muskeln nachweisen. Daher ist auch die Lähmung keine vollständige und es kann trotz jahrelanger Dauer des Leidens und stark ausgesprochener Atrophie ein Rest von Bewegungsfähigkeit erhalten bleiben, da immer noch Partien des Muskels in der Form einzelner Bündel verschont bleiben.

Aus dem gleichen Grunde ist auch der Grad der elektrischen Erregbarkeit ein sehr verschiedener. Er hängt erstens von der Summe der noch functionsfähig gebliebenen Muskelfasern und dann von dem Verhältniss dieser zu den atrophischen oder degenerirten Fasern ab. Daher kommen die verschiedensten Grade von Abschwächung der Erregbarkeit mit mannigfachen Uebergängen bis zur completen Entartungsreaction vor. Remak beschreibt dabei auch »diplegische Contractionen«.

Ein häufiger Befund sind ferner fibrilläre Zuckungen; sie können aber in einzelnen Fällen auch vollständig und zu jeder Zeit fehlen (Placzek); in anderen Fällen sind sie im Anfangsstadium vorhanden und verschwinden später (Déjérine). Ungeachtet dieser Ausnahmen sind die fibrillären Zuckungen für die spinale Muskelatrophie von pathognomonischer Bedeutung. Sie wurden schon von Romberg, Wachsmuth,

Bärwinkel ausführlich beschrieben und stellen bald blitzartig schnelle, bald träg verlaufende Contractionen kleiner Muskelbündel dar, die spontan oder häufiger auf verschiedene Reize hin (Anblasen, überhaupt Kälte, Reiben) an den verschiedensten Stellen eines Muskels anscheinend regellos auftreten. Die fibrillären Zuckungen sind anfangs isolirt und breiten sich dann allmälig über grössere Abschnitte des Muskels aus, ohne ihn aber ganz zu ergreifen; daher resultirt daraus auch keinerlei Bewegung der Glieder. Sie kommen auch im Schlafe vor; bei Contraction des Muskels verschwinden sie.

Die fibrillären Zuckungen sind ein Zeichen abnormer Erregbarkeit der Musculatur vor Eintritt der Atrophie und sie verschwinden daher mit der Abnahme der contractilen Elemente im Muskel.

Patellarsehnenreflexe fehlen oder sind abgeschwächt — ein Befund, der für die Unterscheidung von der amyotrophischen Lateralsklerose von Wichtigkeit ist. Doch sind sie auch in manchen Fällen erhalten geblieben (Günther).

Sonstige Störungen fehlen; die Empfindung für Berührung, Schmerz, Druck, Temperatur bleibt im ganzen Körper unversehrt. Auch werden Blasen- und Mastdarmstörungen nicht beobachtet.

Hypertrophien oder Pseudohypertrophien einzelner Muskel kommen nicht vor. Die Atrophie ist in der Regel eine schlaffe, ohne die geringste Spur von Rigidität oder Contractur (im Gegensatz zur amyotrophischen Lateralsklerose); höchstens wird in einzelnen Fällen über Wadenkrämpfe geklagt. Nur Meunier schildert bei einem typischen Falle Aran-Duchenne'scher Muskelatrophie eine intermittirende und vorübergehende Contractur der rechten unteren Extremität, die sich während des Schlafes entwickelte und im Verlaufe des Morgens wieder allmälig verschwand. Meunier erklärt dieses Symptom durch das wahrscheinliche Uebergreifen des Krankheitsprocesses auf die Seitenstränge.

Eine Combination der progressiven spinalen Muskelatrophie mit Myotonia congenita beschreibt Köster. Die myotonische Reaction der Muskel schwand in diesem Falle erst mit deren starker Atrophie.

Nur in seltenen Fällen beginnt die progressive spinale Muskelatrophie an den Schultermuskeln (Typus scapulo-humeralis nach Vulpian). Fälle dieser Art wurden von Rémond, Ziehen, Voss, Etienne (Fall 3), Terrio und Rovere, Pierret und Troisier (Fall 1), Erb und Schultze, Strümpell beobachtet. Auch werden einzelne atypische Fälle mit Beginn an den unteren Extremitäten gemeldet (Donath).

Eine ähnliche Localisation zeigten die von Bernhardt als hereditäre Form bezeichneten Fälle von zwei Vettern: Lähmung und Atrophie der tiefen und oberflächlichen Nacken- und Schultermusculatur mit charakteristischem Freibleiben der Hände unter rapidem, durch Complication mit Bulbärparalyse tödtlich endigendem Verlaufe.

Verlauf, Prognose und Therapie.

Der Process der Aran-Duchenne'schen spinalen progressiven Muskelatrophie schreitet in typischen Fällen langsam Jahrzehnte hindurch centripetal weiter. Nur in seltenen Fällen werden die Schultermuskel zuerst befallen; dann breitet sich die Erkrankung peripheriewärts über den Arm aus. Beim Fortschreiten hält die Krankheit keinen bestimmten Typus ein, wie es z. B. bei der Poliomyelitis anterior der Fall ist. Einzelne Muskel bleiben oft durch längere Zeit frei und »Atrophie en masse« gehört überhaupt nicht zum Krankheitsbilde, wenn auch im Laufe der Jahre schliesslich der grösste Theil der Skeletmusculatur atrophisch geworden sein kann (Fall Placzek's).

Nach Ferrier entspricht der Fortschritt der Muskelatrophie genau dem Schwunde der Ganglienzellen der einzelnen Spinalsegmente. Indem die Erkrankung in den Vordersäulen des Rückenmarkes von Ganglienzelle zu Ganglienzelle per contiguitatem fortzuschreiten scheint und die Ganglienzellen gruppenweise atrophiren, werden in der Regel die functionell zusammengehörigen Muskel (Remak) gleichzeitig oder hintereinander betroffen. Freilich ist häufig eine genauere Segmentdiagnose vom klinischen Standpunkte deshalb unmöglich, weil ein Muskel oft von zwei, selbst drei Wurzeln mit Fasern versorgt wird.

Trotz ihres ausnehmend chronischen Charakters verläuft die spinale progressive Muskelatrophie doch im Allgemeinen rascher als es bei den myopathischen Formen der Fall ist, namentlich dann, wenn der Process auf die motorischen Nervenkerne der Medulla oblongata übergreift. Dies oder die Ausbreitung der Atrophie auf die Intercostalmusculatur und das Zwerchfell stellt nicht selten die Todesursache bei unserer Erkrankung dar.

Ausgang durch Bulbärparalyse wurde von Strümpell, Alzheimer Villers, Etienne u. A. beschrieben. Ausserdem werden bulbäre Symptome von Krüger, Bernheim, Gadd, Charcot gemeldet. Ein Uebergreifen auf die Athmungsmusculatur mit raschem tödtlichen Verlauf unter Zwerchfelllähmung beschreiben Pierret und Troisier, Andry.

Ein acuterer Verlauf wird namentlich in jenen Fällen beobachtet, welche vor dem 30. Lebensjahre beginnen (Goebel).

Die Prognose der spinalen Form ist wegen des eben erwähnten rascheren Verlaufes durch Uebergreifen der Erkrankung auf die bulbären Kerne und auf die Athmungsmusculatur weniger günstig als die der progressiven Muskelatrophie überhaupt. Nach Duchenne de Boulogne geben jene Fälle eine etwas bessere Prognose, welche auf Ueberarbeitung zurückzuführen sind. In denselben kann man durch Ruhe einen zeitweisen Stillstand der Erscheinungen und eine Besserung der Beschwerden er-

zielen. Eine dauernde Besserung oder gar eine Heilung ist jedoch auch in diesen Fällen nicht gesehen worden.

Gute allgemeine hygienische Verhältnisse, Vermeidung von Uebermüdung, vorsichtige elektrische Behandlung des Rückenmarkes und der atrophischen Musculatur, bei vorangegangener Syphilis Quecksilber- und Jodbehandlung, können in einzelnen Fällen der Schnelligkeit des Verlaufes in gewissem Grade Einhalt thun. Eine sehr vorsichtige Massage, verbunden mit Gymnastik kann ab und zu vorübergehenden Nutzen schaffen, wogegen stärkere Massage nur schädlich wirkt.

Von Bäderbehandlung hat man keine Erfolge gesehen.

Die Beweglichkeit der Glieder kann selbst noch bei weit vorgeschrittener Atrophie durch entsprechende Vorrichtungen und Bandagen wesentlich gebessert werden, wie solches Targowla bei einem Falle schildert.

Histologische Befunde.

Der Sitz der Erkrankung sind die grauen Vordersäulen des Rückenmarks. Sie ist zu Beginn oft auch noch nach mehr- bis vieljähriger Dauer (Hayem, Charcot-Gombault, Pierret-Troisier, Williamson), auf die cervicale Anschwellung beschränkt und dehnt sich allmälig nach abwärts aus, ohne dass die anderen Fasersysteme in Mitleidenschaft gezogen würden.

Histologisch findet sich an den Vorderhörnern das Bild einer chronischen Entzündung, das sich durch Vermehrung und Infiltration des Bindegewebes mit secundärer Schrumpfung, wobei auch die Ganglienzellen durch Atrophie zu Grunde gehen, charakterisirt. Die weisse Substanz bleibt in typischen Fällen intact.

Befunde eines relativ frühen Stadiums beschreiben Erb und Schultze bei einem Patienten, der in drei Krankheitsjahren einer intercurrenten Krankheit erlag. Sie fanden Schwund und Degeneration der medialen Gruppe der Ganglienzellen der Vorderhörner, wogegen jene der vorderen und hinteren lateralen Gruppe noch von normaler Grösse und Beschaffenheit waren.

Im Falle Placzek's fand sich eine zwar sehr ausgebreitete, aber mindergradige Erkrankung. Die Ganglienzellen waren in den ganzen Vordersäulen, namentlich in der Hals- und Lendenanschwellung, in toto geschrumpft; die äussere Gestalt und die Fortsätze waren zwar wohlerhalten, doch zeigten sie keine Details der normalen Zellleibbestandtheile mehr: die wenigsten enthielten mehr Nissl'sche Körperchen und nur in der Minderzahl schimmerten noch bläschenförmige Kerne undeutlich durch.

Leichte Degeneration in der Umgebung des Vorderhorns im Bereich des Vorderstrang-Grundbündels beschreibt J. B. Charcot; Atrophie der vorderen und hinteren Wurzeln und im Anschlusse daran degenerative Atrophie der peripheren Nerven findet sich im Falle Placzek's — ein Befund, der bei langer Krankheitsdauer nicht auffällig ist; so sahen auch Alzheimer und Strümpell in den peripheren Nerven und den kleinen Muskelästen deutlichen Faserausfall.

Als besondere Complication beschreibt Placzek in seinem Falle eine hochgradige Degeneration der Hinterstränge, ohne dass in vivo die geringsten auf Tabes beziehbaren Störungen vorhanden gewesen wären.

Die erkrankte Musculatur sieht blassroth, in manchen Fällen weisslichgelb (Erb und Schultze, Etienne) aus. Doch findet sich in derselben zumeist nur einfache Atrophie mit Kernvermehrung und dem Auftreten central gelegener Kerne (Pierret und Troisier, Alzheimer, Strümpell); neben annähernd normalen Muskelfibrillen liegen einzelne und Bündel atrophischer Fasern verschiedenster Breite. Die meisten Autoren besprechen die auffallend grossen Caliberdifferenzen der Muskelfasern (Erb und Schultze, Alzheimer, Strümpell, Etienne u. A.). In der stark atrophischen Daumenballenmusculatur des Falles von Alzheimer fanden sich hypertrophische Fasern von 128—136 μ, in anderen Fällen zwischen solchen hyperpervoluminösen hinwieder so stark atrophische, dass sie kaum mehr als Muskelfasern zu erkennen waren. Im Falle Erb-Schulze's fehlten hypertrophische Fasern. Terrio und Rovere fanden in einem aus dem Deltoides eines sehr alten Falles excidirten Stückchen einfache Atrophie ohne Degenerationserscheinungen und einzelne hypertrophische Fasern.

Ferner werden collabirte Sarkolemmschläuche mit zahlreichen rundlichen und länglichen Kernen beschrieben (Williamson).

In verschiedenen Fällen werden neben der einfachen Atrophie auch stellenweise degenerirte Fasern beschrieben, deren Sarkoplasma durch Einlagerung von Körnchen theils albuminoider, theils fettiger Natur getrübt ist und die keine Querstreifung mehr zeigen.

Vermehrung des Bindegewebes und Fettbildung fehlt in den meisten Fällen (Strümpell, Placzek). Im Falle Erb-Schultze wird theilweise Umwandlung des interstitiellen Bindegewebes in Fettgewebe beschrieben.

Die Nervenendigungen fand Placzek unversehrt, auch die neuromusculären Stämmchen wurden in der atrophischen Daumenballenmusculatur viermal gefunden; höchstens wird über Kernvermehrung in denselben berichtet (Altheimer). Léri fand bei der Obduction eines typischen Falles Aran-Duchenne'scher Muskelatrophie ausgebreitete Atrophie der glatten Musculatur der inneren Organe. Dieselbe hatte in der Darmwand und in der Harnblase zu erbsen- bis nussgrossen hernien-

artigen Ausstülpungen geführt. Daneben bestand Atrophie der Vorhofmusculatur des Herzens und der Herzohren.

2. Hereditäre infantile Form (Werdnig-Hoffmann).

Aetiologie und Vorkommen.

Diese Form der progressiven spinalen Muskelatrophie ist eine exquisit hereditär-familiäre Erkrankung; sie betrifft zumeist mehrere Glieder einer Familie.

Im Jahre 1891 beschrieb Werdnig zwei derartige frühinfantile Fälle und fügte im Jahre 1894 den anatomischen Befund hinzu. J. Hoffmann fasste im Jahre 1893 diese Fälle und weitere von ihm mitgeteilte als einen neuen Typus der spinalen Muskelatrophie, als »chronische spinale Muskelatrophie im Kindesalter auf familiärer Basis« zusammen und unterstützte diese Auffassung durch Sectionsbefunde.

In den Jahren 1896 und 1899 entdeckte Hoffmann abermals zwei Familien, in welchen das gleiche Leiden hereditär ist und brachte weitere Sectionsbefunde zur Kenntniss, wodurch seine früheren Mittheilungen über die Krankheit eine definitive Bestätigung fanden. Bis zum Jahre 1900 wurden in vier Familien unter 47 Personen 22 Erkrankungen beobachtet. Als sporadische Fälle gehören auch die von Thomson und Bruce aus dem Jahre 1893 und der von Haushalter aus dem Jahre 1898 berichtete hieher. Im Jahre 1901 fügte Bruns noch drei weitere Fälle hinzu, von welchen nur der erste einen sicheren familiären Charakter an sich trägt. Einer dieser Fälle wurde im siebenten Lebensjahre 1903 wieder vorgestellt. Neuerlich rechnet auch Senator zwei Erkrankungen bei Geschwistern und Beevor einen Fall familiärer congenitaler Erkrankung in diese Gruppe der spinalen progressiven Muskelatrophie.

Klinische Symptome und Verlauf.

Das klinische Bild dieser Muskelatrophie ist nach den bisher bekannt gewordenen Fällen ein auffallend gleichartiges, geradezu monotones. Die Erkrankung beginnt in der Regel schon in der zweiten Hälfte des ersten Lebensjahres bei normal entwickelten Kindern, die vorher keinerlei Krankheitserscheinungen aufwiesen, mit langsam und schleichend einsetzender Atrophie und Lähmung der Becken-, Rücken- und Oberschenkelmusculatur. Beine und Rumpf verlieren ihre feste Haltung. Die strampelnden Bewegungen mit den Beinen werden mühsam. Kinder, die schon stehen konnten, verlieren diese Fähigkeit wieder. Auch im Sitzen fallen sie leicht um. Gehen lernen sie niemals.

Nach verschieden langer Dauer schreitet die Atrophie, vollkommen symmetrisch nach oben auf die Schultergürtel- und Nackenmusculatur übergreifend, fort. Neben dem M. cucullaris wird auch der M. sternocleidomastoideus oft betroffen. Die Bewegungen des Kopfes werden dadurch schwerfällig, allmälig wird auch das Tragen des Kopfes unmöglich (Werdnig). Später nimmt auch die Arm- und Handmusculatur an der Atrophie theil und gerathen allmälig alle Extremitäten in einen Zustand mehr oder weniger vollständiger Lähmung.

Die Muskelerkrankung ist zumeist von Beginn an von einer starken Fettentwicklung im Unterhautzellgewebe begleitet. So bildet sich ein starker, teigig weicher Panniculus aus, unter welchem die weiche, nicht druckempfindliche atrophische Musculatur schliesslich nicht mehr zu fühlen ist. In anderen Fällen, in welchen die Abmagerung nicht durch subcutane Fettentwicklung verdeckt wird, kann die Intensität der Muskelatrophie derart zunehmen, dass die Kinder zum Skelet abgemagert erscheinen (Fälle von Bruns). Zuweilen treten kyphoskoliotische Verkrümmungen der Wirbelsäule auf, die ihren Grund in der Atrophie der Rückenmusculatur haben. Gibt man einem sitzenden Patienten von rückwärts einen Stoss, so klappt er wie ein Taschenmesser zusammen und kann sich nicht wieder aufrichten (Bruns).

Die erkrankte Musculatur bleibt schlaff und weich; passive Bewegungen sind in Folge Verlustes des Muskeltonus weit über das normale Mass hinaus möglich; Krämpfe, Hypertrophie oder Pseudohypertrophie werden nicht beobachtet.

Die elektrische Erregbarkeit ist theils abgeschwächt, theils findet sich Entartungsreaction.

Fibrilläre Zuckungen fehlen häufig. In den Fällen von Bruns waren sie jedoch sehr ausgeprägt.

Haut- und Sehnenreflexe sind geschwunden.

Die Sensibilität bleibt zumeist intakt, doch wird in einzelnen Fällen über Schmerzen berichtet (Thomson und Bruce). Druckempfindlichkeit der Nervenstämme fehlt.

Sphinkteren bleiben normal.

Einen interessanten Fall congenitaler familiärer spinaler Muskelatrophie beschreibt Beevor; bei demselben waren sämmtliche Glieder mit Ausnahme des Diaphragma schon bei der Geburt gelähmt und atrophiert und zeigten Entartungsreaction. Unter acht Geschwistern sollen ausserdem drei andere an derselben Erkrankung, die jedoch in den ersten Lebenswochen eingesetzt hatte, gestorben sein.

Die Section ergab starke Degeneration und Atrophie der Vorderhorn-Ganglienzellen.

Verlauf.

Der Verlauf ist bei der infantilen Form bedeutend rascher als bei der spinalen Muskelatrophie der Erwachsenen. Der Tod erfolgt ausnahmslos innerhalb des ersten bis vierten Krankheitsjahres durch Lähmung der Athmungsmusculatur mit secundärer Lungenaffection, aber ohne bulbäre Erscheinungen.

Einen relativ langsamen Verlauf zeigten die Fälle von Bruns, welche im zweiten Lebensjahre begannen. Fall 1 erreichte ein Alter von 15 Jahren.

Histologische Befunde.

In allen zur Section gelangten Fällen fand sich schwere Degeneration des peripherischen motorischen Neurons, und zwar starke Erkrankung der Vordersäulen im Verlaufe des ganzen Rückenmarkes, namentlich an den Anschwellungen, bis zur Medulla oblongata-Grenze hinaufreichend. In einzelnen Fällen Schwund und Degeneration der multipolaren Vorderhorn-Ganglienzellen bis auf spärliche Exemplare (Hoffmann). Daneben Atrophie der vorderen Rückenmarkswurzeln und geringere bis hochgradige Erkrankung der motorischen peripheren Nerven und intramusculären Nervenästchen.

Auch die Muskelspindeln blieben im dritten, histologisch untersuchten Falle Hoffmann's nicht verschont, indem die Muskelfasern derselben mit Marchi-Färbung fettige Degeneration zeigten. Im Muskelapparat findet sich theils einfache Atrophie der Muskelfasern bis zu vollständigem Schwunde, theils fettige Degeneration derselben.

Hoffmann fand im ersten seiner Fälle einfache Muskelatrophie, im zweiten Atrophie mit interstitieller Lipomatose, im dritten solche mit Faserverfettung und interstitieller Lipomatosis luxurians.

Im letzten der von Hoffmann beschriebenen Fälle hatten die Wadenmuskel ein weissgelbes Aussehen und waren vollständig verfettet. Andere Muskel hatten noch einen röthlichen Schimmer oder waren blassroth mit gelblichen Streifen. Nur die Nackenmuskel und das Zwerchfell hatten normale Farbe.

Histologisch waren mit Ausnahme des Diaphragma alle untersuchten Muskel mehr oder weniger verändert. Sie zeigten Atrophie der Muskelfasern ohne Kernvermehrung mit Erhaltung der Querstreifung, daneben fettige Degeneration von Fasern verschiedener atrophischer Grade. Manche derselben wurden bei Marchi-Färbung völlig schwarz. In jenen Muskeln, wo die fettige Degeneration stark ausgeprägt war, fand sich auch hochgradige interstitielle Fettzelleneinlagerung, namentlich in der Wade.

Progressive neurale (Hoffmann) oder spinale neuritische (Bernhardt) Muskelatrophie.

Allgemeines und Historisches.

Die neurale oder spinal-neuritische Form der progressiven Muskelatrophie nimmt eine Mittelstellung zwischen der rein spinalen und den myopathischen Formen ein. Sie besteht in einer Erkrankung des directen motorischen, vielleicht auch des sensiblen Neurons in seiner Totalität, welche durch eine angeborene, functionell oder nutritiv zu schwache Anlage des Protoneurons und der zugehörigen Musculatur verursacht ist.

Fälle dieser Form sind bereits seit langer Zeit bekannt und wurden unter verschiedenen Namen veröffentlicht. Eulenburg machte im Jahre 1856 auf eine familiäre Form der progressiven Muskelatrophie aufmerksam, die zur neuralen Muskelatrophie zu gehören scheint; ebenso die im Jahre 1860 von Bamberger veröffentlichte Krankengeschichte zweier Brüder. Hemptenmacher und Friedreich (Fall 12) theilen Stammbäume von Familien mit, in welchen die Erkrankung erblich war. Eichhorst beschreibt 1873 eine Familie, in welcher die gleiche Form progressiver Muskelatrophie sechs Generationen hindurch beobachtet wurde. Andere hereditär-familiäre Fälle wurden von Hammond und Ormerod bekannt gemacht. Im Jahre 1884 beschreibt Schultze unsere Erkrankung des genaueren bei mehreren Kindern derselben Familie als eigenthümliche progressiv-atrophische Paralyse; dann Charcot und Marie als type familial députant par les pieds, Tooth als peroneal type of progressive muscular atrophy; Brossard schildert eine hereditäre Form der progressiven Muskelatrophie als type fémoral avec griffe des orteils; Gombault und Mallet beschreiben eine wahrscheinlich gleiche Krankheit als Tabes infantile, Déjérine und Sottas als Névrite interstitielle progressive. Inzwischen wurden auch von Harrington, Herringham und Vizioli Familienerkrankungen, von ersteren mit Betheiligung zahlreicher Mitglieder, veröffentlicht.

Von Hoffmann, der im Jahre 1889 die bisher bekannten Krankheitsfälle dieser Muskelatrophie als selbstständige Krankheitsform zusammengefasst hat, rührt der Name »progressive neurotische Muskelatrophie her«. Diesen änderte er in einer weiteren Mittheilung im Jahre 1891 in »progressive neurale Muskelatrophie« um. Sachs beschreibt (1890) zwei Fälle dieser Erkrankung, will sie aber nicht, wie seine Vorgänger, als periphere neurotische Erkrankung, sondern als spinale, als Beinform (leg type) der Aran-Duchenne'schen Form aufgefasst wissen. Sectionsbefunde hat er nicht beigebracht.

In einer ferneren Mittheilung im Jahre 1891 veröffentlicht Hoffmann neue Fälle der Erkrankung und reiht kurz vorher beschriebene

Krankengeschichten von Eulenburg und Dubreuilh (letzterer Fall mit Sectionsbefund) in diese Gruppe ein.

Bernhardt (1893) schlägt für diese Erkrankung wegen der secundären Rückenmarksaffection den Namen spinal-neuritisch vor und berichtet über drei, respective vier Fälle aus einer Familie. Nach ihm würde die progressive spinal-neuritische Muskelatrophie zwischen den genuinen Myopathien und den rein myopathischen Formen der progressiven Muskelatrophie in der Mitte stehen.

Weiters theilt Hoffmann im Jahre 1894 Fälle progressiver Muskelatrophie mit, die sich auf hereditärer Basis bei vier Geschwistern zur Zeit der Pubertät neben angeborenem Schwachsinne ausbildeten und eine Combination von Symptomen spinaler und neuraler Muskelatrophie darboten.

Weitere Fälle wurden von Ganghofner, Hülsemann, Sacki, Lähr, Reinhard, Wisselinck, Schulz, Siemerling mitgetheilt. Von Wisselinck werden ausführliche histologische Untersuchungen an excidirten Muskelstückchen, von Siemerling ein wichtiger Obductionsbefund veröffentlicht.

1899 widmet Sainton der Amyotrophie type Charcot-Marie eine ausführliche Monographie, welche sich ausser auf die reichlich vorhandene Literatur auch auf einen neuen Fall mit Sectionsbefund stützt. Er citirt aus der Literatur 42 typische und 11 zweifelhafte Fälle dieser Erkrankung.

Neuere Fälle werden von Campbell, Diller, Hoffmann, Zappert beschrieben.

Atypische Fälle werden mitgetheilt von Schmelzer, Hänel, Dähnhardt, Egger, Oppenheimer und Cassirer, Fürstner, Tognano, Toby Cohn. Auch der Fall Siemerlings kann nicht als Schulfall gelten.

Aetiologie und Pathogenese.

Die progressive neurale Muskelatrophie ist eine exquisit hereditäre oder familiäre Erkrankung, wenn es auch an Einzelerkrankungen nicht mangelt. Vielfach konnte die Erkrankung durch mehrere Generationen bei einer Familie verfolgt werden; ich erwähne die schon früher citirten Mittheilungen von Hemptenmacher, Friedreich, Eichhorst, Harrington, Herringham, Déjérine-Sainton u. A. Die Zahl der erkrankten Individuen in diesen Familien kann beträchtlich sein: bei Herringham beträgt sie 26, bei Déjérine-Sainton 30, letztere in sechs Generationen.

Häufig findet sich nur eines der Eltern und ein oder mehrere Kinder erkrankt; in anderen Fällen werden Geschwistererkrankungen allein mitgetheilt.

Die Erkrankung scheint bisweilen eines der beiden Geschlechter bei der Vererbung constant zu bevorzugen, so in den Fällen Schultze-Hoffmann, Herringham und Fabian das männliche, in Bernhardt's Fällen das weibliche Geschlecht. In grösseren Beobachtungsreihen, z. B. bei den grösseren Stammbäumen, verwischt sich dieses Verhältnis. Doch wird eine Prädilection der Erkrankung für das männliche Geschlecht allgemein bestätigt. Nach Sainton kommt sie fünfmal häufiger bei Männern als bei Frauen vor.

Isolirte Erkrankungen wurden von Charcot-Marie, Hoffmann, Donath, Hülsemann, Siemerling, Burr, Dercum, Cassirer beobachtet. Ein Theil dieser Kranken ist anderweitig nervös belastet gewesen.

Neben der Heredität kommen andere ätiologische Momente nur in untergeordneter Weise in Betracht. Die Angabe, dass die Erkrankung sich nach Masern entwickelt hätte (Ormerod, Donkin, Eulenburg, Hammond), dürfte so zu verstehen sein, dass der schleichende Krankheitsbeginn erst nach der Masernerkrankung entdeckt wurde. Doch ist bei jeder Infectionskrankheit eine vorübergehende Verschlimmerung der Muskelerkrankung möglich, sowie auch den Autointoxicationen und anderen Giften, wie z. B. Blei (Egger), sicher ein schädigender Einfluss zugeschrieben werden muss, namentlich bei einem durch hereditäre Veranlagung geschwächten Nerven-Muskelsystem.

Hülsemann sah einen durch 13 Jahre auf die unteren Extremitäten beschränkten Process nach einer Influenza-Erkrankung plötzlich auf die oberen Extremitäten übergreifen.

Goldenberg beobachtete in seinem Falle regelmässige Exacerbationen der Krankheit im Frühling. Zuweilen werden Verschlimmerungen mit mehr oder weniger Berechtigung auf Ueberanstrengung zurückgeführt.

Die Pathogenese dieser Form der progressiven Muskelatrophie ist derzeit noch nicht klargestellt. Die ursprüngliche Auffassung J. Hoffmann's, der eine primäre Nervenerkrankung annahm, wurde durch die späteren Obductionsbefunde nicht bestätigt. Ebensowenig die erste Auffassung Charcot's und Marie's als einer spinalen Erkrankung, oder die von Sachs als einer Abart der spinalen progressiven Muskelatrophie.

Die bekannt gewordenen Sectionsbefunde ergaben, wie später berichtet werden wird, als Ursache der Muskelatrophie eine sehr complicirte Erkrankung des centralen und peripheren Nervensystems, über deren Wesen ein Urteil insofern noch verfrüht ist, als man aus den vorliegenden Befunden — zumeist stammen dieselben von bereits zu alten Fällen — den primären Sitz der Erkrankung nicht mehr zu erschliessen vermag. Wenn einerseits die Abnahme der Nervenerkrankung von der Peripherie gegen

das Centrum hin, wie sie mehrfach beschrieben wurde, für periphere Genese spricht, so ist andererseits die Art der Rückenmarkserkrankung als ein rein secundärer Process nicht verständlich. Dieser Verschiedenheit der Auffassungen kommt Bernhardt mit der Bezeichnung der Erkrankung als eines spinal-neuritischen Processes entgegen.

Beginn, Symptome und Verlauf.

Die progressive neurale Muskelatrophie erhält durch den hereditären oder familiären Charakter ein typisches Gepräge, das sie von den chronischen Formen der multiplen Neuritis unterscheidet.

Sie beginnt bald kurz nach der Geburt, bald erst später; nach Sainton zwischen dem 2. und 39. Lebensjahre; nach Bernhardt's Zusammenstellung aus dem Jahre 1893 trat das Leiden in 23 Fällen vor dem 15. Jahre, durchschnittlich zwischen dem vierten und fünften Lebensjahre, in weiteren 23 Fällen nach dem 15. Lebensjahre, durchschnittlich zwischen dem 21. und 25. Jahre auf. Bisweilen beginnt die Erkrankung erst in einem Alter von 30 bis 40 Jahren (Hoffmann); der Fall von Oppenheim und Cassirer mit einem Beginne im 50. Lebensjahre ist atypisch.

Eine Tabelle von Sainton aus dem Jahre 1899 ergibt den Beginn unter 52 Fällen 40mal vor und 12mal nach dem 22. Lebensjahre.

Das Einsetzen der Krankheit kann in derselben Familie entweder gleichmässig (Dubreuilh, Reinhard) oder zeitlich sehr verschieden sein (Fälle Vizioli's und Bernhardt's).

Die Muskelatrophie tritt symmetrisch an den distalen Theilen der Extremitäten, zumeist an den Füssen (Charcot und Marie, Tooth, Sachs u. A.), oder an den Händen (Eulenburg, Hoffmann, Lähr), oder an Füssen und Händen gleichzeitig (Sacki, Reinhard, Warrington) auf, und ist von einer mehr oder weniger starken Parese begleitet.

Gewöhnlich wird zunächst das Peroneusgebiet, speciell der M. tibialis anticus, die Zehenextensoren und die kleinen Fussmuskel befallen. In Folge dieser Störung wird der Gang des Patienten immer langsamer, wackelnd, die Fussspitzen hängen beim Heben des Beines herab und streifen den Boden. Die Gelenke sind dabei sehr schlaff, die passive Beweglichkeit in denselben ist frei. Nur in seltenen Fällen wird Ankylose beschrieben.

Der Kranke kann nicht mehr fest auf den Füssen stehen; es genügt ein leichter Stoss, ihn aus dem Gleichgewichte zu bringen, weshalb von der Krankheit befallene Kinder häufig hinfallen (Hoffmann, Diller); letzteres wird zuweilen als Initialsymptom beobachtet (Fall 3 von Cassirer). Neuerlich schildert Soca bei einer Amyotrophie type

Charcot-Marie, welche nur die unteren Extremitäten betroffen hatte, eine interessante Form von Astasie. Im weiteren Verlaufe der Erkrankung bildet sich in der Regel ein Pes equinus oder equinovarus aus.

Die Muskel an den proximalen, dem Rumpfe näher gelegenen Theilen der Extremitäten bleiben relativ intact. Erst nach längerer Zeit greift der Process auf die Waden und später erst auf die Oberschenkel über. An letzteren werden noch am häufigsten die Vasti interni betroffen (Charcot, Fürstner). Die Unterschenkel werden in Folge der Muskelatrophie stelzenförmig, die Beine berühren sich beim Schliessen nur mehr an den Condylen und Malleolen. Rumpf-, Schulter- und Gesichtsmuskulatur bleiben in der Regel frei; doch gibt es auch hier bezüglich des Rumpfes und Gesichtes Ausnahmen (Hoffmann, Dubreuilh). Die Oberarme werden nur selten befallen. Auch die Hände können zuweilen bis ins späte Alter hinein frei bleiben (Hoffmann); wo sie ergriffen werden, kommt es zu den gleichen Veränderungen, wie sie bei der progressiven spinalen Muskelatrophie S. 602 geschildert wurden. Dieselben führen nicht selten auch zu krallenartiger Verkrümmung der Finger.

Trotz oft schwerer Difformitäten der Hände können Patienten mit neuraler Muskelatrophie, wie Guillain im Jahre 1901 demonstrirt hat, noch verhältnissmässig umfangreiche Arbeiten verrichten (Fleisch schneiden, selbst Schuhmacherarbeit leisten), wie sie bei gleicher Handverkrümmung nach anderen Muskelatrophien oder bei Syringomyelie nicht mehr möglich sind. Als Grund hiefür muss die ausserordentliche Langsamkeit, mit der sich diese Muskelatrophie entwickelt, angesehen werden.

An den Armen werden die Extensoren stärker betroffen als die Flexoren. Ein hypertrophisches Stadium der erkrankten Musculatur fehlt. Contracturen treten nicht auf, nur Kopczynski beschreibt Contractur der Achillessehne und Siemerling bei einem nicht ganz typischen Falle Contractur im Kniegelenke.

Dagegen gehören Muskelzuckungen zum Bilde der neuralen Muskelatrophie und sie wurden bei derselben auch von den meisten Autoren beobachtet. Sie betreffen nicht die bereits stark atrophirten Muskel, sondern ausschliesslich solche, die dem äusseren Anblicke nach noch gar nicht oder erst in geringem Grade erkrankt sind. Sie können in verschiedener Art, entweder als fibrilläre Zuckungen oder in der Form ausgebreiteter, selbst generalisirter Zuckungen auftreten. Die ersteren stellen rasch ablaufende Contractionen weniger Muskelbündel dar, die letzteren mehr eine continuirliche Muskelunruhe und sind von den Zuckungen der amyotrophischen Lateralsklerose gründlich verschieden (Hoffmann). Manchmal werden sie so häufig, dass sie zu unwillkürlichen Bewegungen führen (Joffroy, Sainton); auch werden choreaartige Bewegungen beobachtet (Ganghofner), die oft auch im Schlafe nicht aufhören (Campbell).

Bisweilen treten, wahrscheinlich in Folge verminderter Antagonistenwirkung, Wadenkrämpfe auf. Ausser den Zuckungen wird zuweilen auch ein Zittern beobachtet (Joffroy, Reinhard).

In den erkrankten Muskeln und den zugehörigen Nerven ist die elektrische Erregbarkeit für beide Stromarten in allen Fällen herabgesetzt; vielfach besteht ausgesprochene Entartungsreaction. In jenen Muskeln, welche sich bereits in einem vorgeschrittenen Stadium der Atrophie befinden, ist die elektrische Erregbarkeit vollständig aufgehoben. Störungen der elektrischen Erregbarkeit treten auffälliger Weise auch in Gebieten auf, die noch keine sichtbare Erkrankung der Musculatur aufweisen, und in Muskeln, die willkürlich noch ganz gut innervirt werden können (Hoffmann, Cassirer). Ganghofner fand in solchen sogar Entartungsreaction.

Die mechanische Erregbarkeit ist in erkrankten Muskeln ebenfalls herabgesetzt (Hoffmann, Joffroy, Wisselinck, Schulz).

Die Sehnenreflexe vermindern sich mit dem Fortschreiten der Krankheit; in späteren Stadien fehlen sie. Nach Sainton waren sie in 50% der Fälle geschwunden, in 40% fast normal und in 10% gesteigert. Dorsalklonus des Fusses tritt niemals auf. Die Hautreflexe sind zumeist erhalten. Coordinationsstörungen fehlen.

Nicht selten werden Störungen der Sensibilität und der Vasomotoren gemeldet. Objective Sensibilitätsstörungen gehören nicht zum Krankheitsbilde, doch werden Hyperästhesien und Anästhesien beschrieben; erstere nur von Eichhorst, letztere von Schultze, Charcot und Marie, Hoffmann, Donkin, Ganghofner in der Form verminderter Tastempfindung, von Siemerling als Herabsetzung der Schmerzempfindung. Stärkere Sensibilitätsdefecte finden sich in den Fällen von Gombault und Mallet sowie von Déjérine und Sottas.

Schmerzhafte Zustände kommen zuweilen vor, gehören jedoch zu den Ausnahmen; solche werden von Charcot und Marie, Eichhorst, Tooth, Donath, Vigioli mitgetheilt. Nach Sainton haben die Schmerzen zumeist krampfartigen Charakter; Bernhardt beschreibt in seinem Falle heftige, lancinirende Schmerzen; im Falle Charcot-Marie-Marinesco verschwinden die lancinirenden Schmerzen im Verlauf der Erkrankung nach vierjähriger Dauer vollständig. Nach Reinhart treten Sensibilitätsstörungen, namentlich Schmerzen, vorwiegend bei den im späteren Alter beginnenden Krankheitsformen auf.

Häufiger als Sensibilitätsstörungen werden vasomotorische Störungen beobachtet. Charcot und Marie finden eine Herabsetzung der Temperatur im erkrankten Bein gegenüber jener des Armes um 6°. Hoffmann und Reinhard beschreiben Kältegefühle. In den meisten Fällen findet sich Cyanose und Marmorirung der Haut der unteren Extremität. Oefters

wird starke Schweisssecretion an den Füssen beschrieben (Dubreuilh, Charcot und Marie, Sainton).

Druckempfindlichkeit der Nervenstämme fehlt. Nur in den Fällen von Sacki wird leichte Druckschmerzhaftigkeit einzelner Nervenstämme, in jenem von Loewy Druckempfindlichkeit der Infraorbitalis angegeben. Leichte Bulbärsymptome werden von Dubreuilh, Siemerling, Cassirer erwähnt. Keine Störungen der vegetativen Functionen; namentlich bleiben Blase und Darm intact. An den Knochen sah Sainton bei Untersuchung mit Röntgen-Strahlen keine nennenswerthen Veränderungen.

Nach Bernhardt kann auch eine forme fruste dieser Erkrankung ohne besondere Muskelatrophien vorkommen.

Der Verlauf ist äusserst chronisch. Die progressive neurale Muskelatrophie entwickelt sich überaus langsam, so dass erst nach ihrem mehrjährigen Bestande eine mehr oder weniger vollständige Arbeitsunfähigkeit auftritt. Dabei kann die Krankheit jahre- bis jahrzehntelange Stillstände machen; doch hört ihr progressiver Charakter dadurch nicht auf. Erkrankungen, die in der Kindheit an den Füssen begonnen haben und darauf stationär geblieben sind, können noch im späteren Alter auf die Hände übergreifen (Lawrie).

Die Kranken können trotz ihres Leidens sehr alt werden, obgleich der Krankheitsprocess als solcher die ungünstigste Prognose gibt. Die Krankheitsdauer beträgt 20 bis 40 Jahre und darüber. Andere Fälle verlaufen wesentlich rapider. Der von Siemerling beschriebene Kranke wurde im fünften Lebensjahre von der Muskelatrophie befallen und konnte vom 13. Lebensjahre ab nicht mehr gehen: im 20. Lebensjahre Exitus letalis. In seltenen Fällen kann auch eine erst in späterem Alter auftretende Erkrankung eine rapide Entwicklung zeigen, wie es bei dem erkrankten Arzte, dessen Krankengeschichte Campbell mittheilt, der Fall war. Im Allgemeinen jedoch gehören die Fälle mit raschem Verlauf zu den Ausnahmen und ist die Erkrankung als eine exquisit chronische zu bezeichnen.

Der Tod erfolgt nicht durch das Muskelleiden, sondern durch intercurrente Krankheiten.

Therapie.

Der progressive Verlauf der neuralen Muskelatrophie lässt sich durch keine der immer wieder und, bei der langen Dauer der Erkrankung, in verschiedenen Entwicklungsstadien angewendeten therapeutischen Methoden, wie Bäderbehandlung, Elektricität, Massage u. s. w., aufhalten. Stillstände im Fortschreiten des Processes gehören zum Krankheitsbilde und sind, auch wenn sie jahrelang anhalten, nicht als Besserung anzusehen. In den durch mehrere Generationen von der Krankheit be-

fallenen Familien drückt sich zumeist eine resignirte Haltung und Stimmung der Krankheit gegenüber aus.

Oefters sind die Hauptbeschwerden der Patienten nicht so sehr durch die Muskelatrophie als durch die Difformitäten der Füsse verursacht. In diesen Fällen erzielt man durch Correctur der Fussstellung nach Achillotomie und durch zweckentsprechende Schuhe (Sachs, Dercum und Leopold) oder durch eingreifendere chirurgische Geraderichtung der gekrümmten Füsse (Jones im Falle Warrington's) entschiedene Besserungen des Gehvermögens.

Histologische Befunde.

Die pathologisch-anatomische Grundlage der progressiven neuralen Muskelatrophie ist bisher wegen der noch ungenügenden Zahl von Sectionsbefunden typischer Fälle noch keine vollständig gesicherte.

Ausser den alten Befunden von Virchow und Friedreich, die zwar von Hoffmann zur progressiven neuralen Muskelatrophie gerechnet werden, jedoch nicht von typischen Fällen stammen, sind Beobachtungen von Dubreuilh, Déjérine und Sottas, Marinesco, Gombault und Mallet, Siemerling, Sainton bekannt geworden. Unter diesen stammen namentlich die Sectionsbefunde von Marinesco (Sectionsbefund bei einem von Charcot und Marie veröffentlichten Falle) und von Sainton von sicheren Fällen her.

Alle diese Befunde ergeben weitverbreitete Veränderungen im Rückenmark, in den vorderen und hinteren Wurzeln, den peripheren Nerven und den Muskeln.

Im Rückenmark finden sich namentlich Veränderungen der grauen Vordersäulen (Friedreich, Gombault, Déjérine, Marinesco, Siemerling, Sainton), zuweilen auch der Clarke'schen Säulen. In den ersteren wird Rarefication und Atrophie der Ganglienzellen mit Verlust der Fortsätze und starker Verminderung der chromatophilen Elemente des Zellleibes beschrieben (Sainton).

Auch in den Hinterhörnern besteht Atrophie sowie Verminderung der Zellen und des Fibrillennetzes (Gombault, Marinesco, Sainton).

Die weisse Substanz des Rückenmarks in den Pyramidenbahnen ist in den typischen Fällen normal (Marinesco) oder zeigt nur geringe Veränderung (Sainton); nur im Falle Siemerling (nicht ganz typisch) bestand ausgesprochene Alteration der Seitenstränge.

Dagegen findet sich schwere Degeneration der Hinterstränge, die sich durch das ganze Rückenmark hin erstreckt; namentlich sind die Burdach'schen Stränge, weniger die Goll'schen, betroffen.

Im Falle Siemerling nimmt die Degeneration der Burdach'schen Stränge nach oben hin sehr ab, dagegen findet sich im oberen Dorsal-

und im Cervicalmark eine fast totale Degeneration der medialen Abschnitte der Goll'schen Stränge.

Die Spinalganglien waren in den Fällen Sainton und Siemerling erkrankt, die hintere Wurzel bei Déjérine und Marinesco.

Ein häufiger Befund ist die Erkrankung der peripheren Nerven, die gewöhnlich peripheriewärts an Intensität zunimmt.

Starke Erkrankung der intramusculären Nervenäste beschreibt Marinesco.

Dubreuilh beschreibt verschiedenartige Muskelerkrankungen — theils einfache Atrophie mit erhaltener Querstreifung und mit Kernwucherung, theils Atrophie mit geschwundener Querstreifung, Granulirung der Muskelsubstanz und stärkerer Kernvermehrung; endlich völlige Degeneration und auch hypertrophische Fasern von unregelmässiger Form.

Neuere Muskelbefunde stammen von Löwenthal, Wisselinck (Excision) und von zwei zur Obduction gelangten Fällen Siemerling's und Sainton's.

Ueberall wird einfache Atrophie ohne oder doch ohne wesentliche Degeneration der Muskelfasern mit mässiger Kernvermehrung und einer mit dem Alter der Erkrankung zunehmenden Wucherung des Bindegewebes auf Kosten der langsam zu Grunde gegangenen Muskelfasern neben mehr oder minder starker Degeneration der intramusculären Nervenstämmchen und perivasculärer Bindegewebswucherung angegeben.

Löwenthal beschreibt im M. extens. digit. commun. pedis, der Entartungsreaction gezeigt hatte, ausser Artefacten (nach Härtung durch Excision gewonnener Stückchen) Atrophie und starke Kernvermehrung der Muskelfasern, die ausserdem stellenweise in einer grossen Fettmenge verstreut sind.

Wisselinck theilt das Vorkommen einzelner hypertrophischer Muskelfasern zwischen atrophischen mit, was namentlich den erst gering erkrankten Muskel charakterisirt. Dieser Befund hypertrophischer Fasern ist zwar, weil excidirten Mukeln entstammend, nicht vollständig einwandfrei, doch werden auch im Leichenbefunde des Falles von Siemerling hypertrophische Fasern beschrieben. Im letzteren Falle waren die Muskel der unteren Extremität stärker ergriffen als die der oberen, und einzelne (Gastrocnemius, Soleus, Peroneus und Extensoren) fast ganz in Fett umgewandelt. Die intramusculären Nervenfasern lassen keine einzige Nervenfaser mehr erkennen. Trotzdem waren die neuromusculären Stämmchen auch in hochgradig erkrankten Muskeln normal erhalten.

Sainton beschreibt drei Stadien der Erkrankung: Zu Beginn mehr oder weniger diffuse einfache Verminderung der Faserbreite und Kernvermehrung im Bindegewebe; im zweiten Stadium Fortschreiten des gleichen Processes bei Zunahme des Bindegewebes und Bildung interstitiellen

Fettgewebes; im dritten Uebergang des ganzen Muskels in fettreiches Bindegewebe, in welchem nur mehr geringe Reste von Muskelfasern kenntlich sind. Starke perivasculäre Sklerose in den intramusculären Gefässen.

Myogene Formen. Dystrophia muscularis progressiva.

Allgemeines und Historisches.

Unter den zur Dystrophie gehörigen Krankheitsformen der progressiven Muskelatrophie ist die Pseudohypertrophie, offenbar in Folge ihrer so auffälligen Symptome, am längsten bekannt. Nach Vizioli soll sie Semmola sen. schon im Jahre 1834 gekannt haben. Im Jahre 1836 wurden Fälle von Coste und Gioja mitgetheilt. Im Jahre 1852 beschrieb Béraud den Zustand der Muskel bei dieser Erkrankung, zu gleicher Zeit gab Meryon eine Zusammenstellung hieher gehöriger Fälle und den ersten Sectionsbefund. Im Jahre 1861 benannte Duchenne die Krankheit als »Paraplégie hypertrophique de l'enfance«. Nach Mittheilung weiterer Fälle durch Rinecker, Kaulich, Spielmann, Berend, Stoffella machten Griesinger und Billroth im Jahre 1865, Eulenburg und Cohnheim im Jahre 1866 weitere werthvolle Studien an dieser interessanten Krankheit, die sie damals noch als »Muskelhypertrophie« bezeichneten. Im Jahre 1867 beschrieb sie Seidel als »Atrophia musculorum lipomatosa« und ein Jahr darauf Duchenne als »Paralysie pseudohypertrophique ou myosclérosique«.

Nunmehr wurde die Pseudohypertrophie allgemein bekannt und die Zahl der beschriebenen Fälle stieg so, dass Friedreich, der sie zuerst definitiv der progressiven Muskelatrophie angereiht hat, im Jahre 1873 über 81, Gowers im Jahre 1879 bereits über 264 Fälle verfügte. Die Zahl weiterer Beobachtungen hat sich bis heute um ein Vielfaches vermehrt. Unter diesen sind als die wichtigsten zu nennen die von Damaschino und Gradenigo. Ausserdem wurde eine ganze Reihe ausführlicher Sectionsbefunde sowie die Befunde einer sehr grossen Zahl von Präparaten, die aus excidirten Muskelstückchen gewonnen waren, mitgetheilt.

Gleichzeitig mit den ersten Nachrichten über Pseudohypertrophie hatte Duchenne eine infantile, mit Gesichtsatrophie einsetzende Erkrankung beschrieben, welche im Jahre 1885 nach einer ausführlichen Bearbeitung durch Landouzy und Déjérine den Charakter eines eigenartigen und selbstständigen Krankheitstypus erhielt. Im Jahre 1890 hat Menut, ein Schüler Lepine's, 36 Beobachtungen dieser Erkrankung gesammelt. Sectionsbefunde sind von Landouzy und Déjérine, Marinesco, Sachs, Flandre, Spiller mitgetheilt worden.

Im Jahre 1876 beschrieben Leyden und später Möbius eine hereditäre Form, zu welcher im Jahre 1884 Zimmerlin einen Beitrag von sieben Krankheitsfällen (Geschwistererkrankungen) aus zwei Familienkreisen lieferte. Weitere Fälle der hereditären Form wurden von Erb, Trembur, in neuerer Zeit von Fernholz, Marquardt, A. Müller mitgetheilt.

Ausser diesen hatte Erb eine juvenile Form der progressiven Muskelatrophie von den übrigen abgetrennt. Im Jahre 1883 stellte er jedoch, als durch das Bekanntwerden immer neuer Formen die ganze Krankheitsgruppe zersplittert zu werden drohte, alle diese Formen, die sich untereinander zwar nicht gleichen, doch aber insgesammt von einer anderen, der typischen spinalen Form der progressiven Muskelatrophie, zu unterscheiden sind, zu einer einheitlichen Gruppe, die er Dystrophia musculorum progressiva nannte, zusammen. Dieser Eintheilung Erb's schloss sich bald auch die Charcot'sche Schule an (Charcot, Marie und Guinon). Charcot bezeichnete die Erkrankung als »Myopathie progressive primitive«. Fr. Schultze schlug den Namen »Primärer progressiver Muskelschwund (eventuell mit Hypertrophie)« vor.

Wichtige Sectionsbefunde von Fällen juveniler Muskelatrophie stammen von Friedreich, Barsikow, Fr. Schultze, Landouzy und Déjérine, Marie, Dipper, werthvolle klinische Beobachtungen von Edgreen, Frohmaier, Penzoldt, Hopmann, Singer, Ladame, Hitzig, Sachs, Westphal, F. Raymond.

Aetiologie und Pathogenese.

Die Aetiologie des zu Dystrophie führenden Krankheitsprocesses ist uns trotz der reichlichen Zahl von Beobachtungen bis heute noch vollständig dunkel. Man hat Ueberanstrengungen, Traumen, Infectionskrankheiten, schlechte Ernährungsverhältnisse angeschuldigt; doch mit Unrecht. Allen diesen Momenten kommt höchstens die Bedeutung von Gelegenheitsursachen insofern zu, als sie zu einer rascheren Verschlimmerung der Muskelerkrankung führen und dadurch die frühere Erkennung der Krankheit vermitteln.

Das einzige ätiologische Moment, welches wirklich von massgebender Bedeutung erscheint, ist die Vererbung. Nach Jendrassik ist die Heredität als eine ganz specifische Krankheitsursache nicht nur für die Dystrophie, sondern für Nerven- und Muskelkrankheiten im Allgemeinen anzusehen, und kann sich dieselbe auf das Nervensystem, die Muskel, das Bindegewebe, die Knochen einzeln oder gleichzeitig erstrecken. In manchen Fällen wird blos die Disposition ererbt, in anderen die directen Aplasien oder Atrophien.

Bezüglich der progressiven Muskel-Dystrophie ist eine ganze Reihe von Fällen bekannt geworden, in welchen eine directe Vererbung nachgewiesen werden konnte. Barsikow beschreibt 24 Fälle von Lipomatosis musculorum progressiva aus zwei Familien, Sacaze berichtet über eine Familie, in welcher die progressive Myopathie bereits durch drei Generationen vorhanden war. Friedreich führt 35 Beispiele an, in denen mehrere Mitglieder einer Familie (meist Geschwister) erkrankten. Von hereditären Erkrankungen sind ferner zu erwähnen: die facio-scapulohumerale Form bei einem Kinde, dessen Vater und Grossmutter von der gleichen Krankheit befallen waren (Marie und Guinon), oder beim Vater Dystrophie, bei der Tochter facio-scapulo-humerale Form (Troisier und Guinon), bei Mutter und Tochter facio-scapulo-humerale Form (Bielschowsky). Dystrophie mit Gesichtsbetheiligung werden bei einem Vater und vier Kindern (Schüle), facio-scapulo-humerale Form bei einer Mutter und zwei Kindern (Williamson), Pseudohypertrophie bei Vater und Tochter (Haushalter), juvenile Form bei Vater und Sohn (Leick u. A. m.) beobachtet. Weit häufiger werden noch Geschwistererkrankungen beschrieben. Ich erwähne einige der wichtigsten. Es erkrankten fünf von sieben Brüdern an Dystrophie (Bernhardt), zwei Brüder an Pseudohypertrophie (Demme), zwei Brüder und zwei Schwestern an juveniler Form (Zimmerlin), drei Brüder an der hereditären Form (Zimmerlin), vier Brüder zur Hälfte an der Leyden'schen, zur Hälfte an der Erb'schen Form (Czech), vier Brüder an Dystrophie, der eine an juveniler, der zweite an Pseudohypertrophie (Hammond), von sechs Kindern vier einer Familie an Dystrophie (Colery), zwei Brüder und ein andersmal drei Brüder an Pseudohypertrophie (Schultze), zwei Brüder an Dystrophie (Spillmann und Haushalter), Zwillinge mit infantiler Form (Hoffmann), zwei Brüderpaare, das eine mit bulbärem, das andere mit distalem Typus (J. Hoffmann), vier Schwestern an einer distalen Form des Typus Landouzy-Déjérine (Gowers), zwei Schwestern mit juveniler Form (Schaper). Bei Familienerkrankungen sind oft, ohne directen Nachweis von Muskelatrophie, andere Nervenerkrankungen in der Ascendenz vorhanden gewesen; so sahen Hitzig und in neuerer Zeit Trömner mehrere Kinder einer Familie, die von einer luetisch-tabischen Mutter stammten, an Dystrophie erkranken.

Dieses so mächtig hervortretende Moment der abnormen Veranlagung hat denn auch seit langem die Aufmerksamkeit der Forscher auf sich gelenkt und die Ansichten über die Pathogenese der progressiven Muskeldystrophie beeinflusst. Im Jahre 1884 nimmt Friedreich als Ursache der Muskelatrophie eine »disponirende Diathese« an, »eine dem Muskelgewebe in nutritiver und formativer Richtung zukommende Schwäche«, »durch welche eine geringere Resistenzfähigkeit, eine

grössere Neigung zu irritativen und degenerativen Ernährungsstörungen gegeben ist«.

Nach Musso handelt es sich bei der Pseudohypertrophie um eine Degenerationskrankheit, da er unter 59 Fällen 18mal Imbecillität, siebenmal Epilepsie, 21mal Abnormitäten am Knochenbau und 22mal trophische Störungen beobachtet hat. Erb meint, es könne sich wegen der unleugbaren Beziehungen dieser Erkrankung zum Centralnervensystem um eine besondere Art von Trophoneurose handeln. Hitzig nimmt mit Rücksicht auf die negativen Rückenmarksbefunde eine trophische Störung functionellen Charakters an. Blocq und Marinesco erklären die Erkrankung mit einer durch Erblichkeit übermittelten Ernährungsstörung der Muskelfaser selbst, die zwar von Geburt an vorhanden sei, sich aber erst bei stärkerem Wachstum (in der Pubertät) geltend mache. Dadurch entständen Gleichgewichtsstörungen zwischen der contractilen Substanz im Sarkoplasma und dem interstitiellen Gewebe, wobei die contractile Substanz als das am höchsten differenzierte Gewebe am meisten leide. Babinski und Onanoff geben auch eine Erklärung der für die Dystrophie charakteristischen, scheinbar individuellen Localisation der Muskelerkrankung. Nach ihnen werden jene Muskelgruppen gleichzeitig von der Dystrophie befallen, welche sich auch im embryonalen Zustande gleichzeitig entwickelt haben; es erwies sich nämlich durch Untersuchungen an einem fünfmonatlichen Fötus, dass gerade die im Embryo am frühesten (am raschesten) entwickelten Muskelgruppen bei der juvenilen Muskelatrophie in hervorragender Weise von der Atrophie ergriffen waren, so Supinator longus, Serratus anterior, Quadriceps femoris, Orbicularis oris. Minor vergleicht die Pseudohypertrophie mit dem Myxödem und nimmt als Aetiologie einen analogen toxischen Ursprung an.

Die Frage, ob die Dystrophia muscularis progressiva eine rein myogene oder eine neurogene Erkrankung (Trophoneurose) sei, wurde bereits im allgemeinen Theil besprochen; ich möchte nur noch ergänzend erwähnen, dass ausser Erb und Hitzig auch Rovighi und Leri für die Annahme einer Trophoneurose eintreten. Dipper nimmt einen vermittelnden Standpunkt ein; er hält zwar die Erkrankung für ein idiopathisches Muskelleiden, aber für abhängig von einer Störung der trophischen Centren im Gehirn und — bei grosser Ausdehnung der Atrophien und langer Dauer — auch von Rückenmarkerkrankungen. Dähnhardt nimmt eine Störung des Rückenmarks (wahrscheinlich eines trophischen Centrums) schon im Fötalleben an. Zur Klärung dieser Frage kann nur der genaue histologische Muskel- und Nervenbefund frischer Fälle, von welchen bei der relativen Gutartigkeit der Erkrankung bisher erst wenige einer genauen Untersuchung unterzogen werden konnten, Wesentliches beitragen. Einstweilen steht der Annahme der neurogenen Theorie vor Allem der von

Schultze gemachte Einwand entgegen, wonach die ungleichmässige Atrophie, die sich auch in einzelnen Muskelbündeln (ringförmige Einschnürung am Ansatze des Deltoideus) abspielt, nur durch die myogene Theorie erklärt werden kann.

Es herrschen ferner seit Langem verschiedene Meinungen darüber, ob der Ursprung des Leidens bei der Dystrophie im Bindegewebe oder in der Muskelfaser selbst zu suchen sei und ob im letzteren Falle Hypertrophie oder Atrophie als der wesentliche Factor anzusehen sei, der den Krankheitsprocess einleitet. An diese Frage schliesst sich die weitere, warum der gleiche Process in dem einen Muskel vorerst für mehr oder weniger lange Zeit zur Hypertrophie, in dem anderen von allem Anfang an zur Atrophie führt. Auch diese Momente sind bisher noch nicht endgiltig entschieden. Die Ansicht, dass die Wucherung des interstitiellen Binde- und Fettgewebes den primären Process darstelle, wurde von mehreren Autoren für die Pseudohypertrophie ausgesprochen (siehe S. 641). Nach Annahme der grossen Mehrzahl der modernen Autoren ist jedoch der Ursprung der Dystrophie in einer Erkrankung der Muskelfaser selbst zu suchen. Die zweite Frage, ob Hypertrophie oder Atrophie das Primäre sei, steht indess noch offen. Wir wissen zwar seit Erb, Hitzig und Schultze, dass die erste nachweisbare Veränderung im erkrankten Muskel Hypertrophie der Faser ist, doch wissen wir ebenso, dass auch in späteren Stadien der Erkrankung einzelne Muskel oder Theile derselben einer wirklichen Hypertrophie zugänglich sind, die als compensatorische Hypertrophie aufzufassen ist (Tensor fasciae latae durch Gangstörung, Deltoideus bei Atrophie des Oberarmes, Nackenmuskel in meinem Falle 2). Hypertrophie kann durch vielfache Theilungen zu Atrophie, numerische Atrophie wieder zu Hypertrophie der restirenden Fasern führen.

Dass das eine Mal vorwiegend Hypertrophie, das andere Mal vorwiegend Atrophie oder Pseudohypertrophie auftritt, und dass bestimmte Muskel mehr in der einen, bestimmte mehr in der anderen Art erkranken, scheint neben der Beeinflussung durch hereditäre Momente theils auf localen Verhältnissen zu beruhen, theils von der Zeit, in welcher die Erkrankung einsetzt, abzuhängen. Wenn dieselbe noch in frühem Kindesalter beginnt, so entwickelt sich wahrscheinlich infolge anderer Stoffwechselverhältnisse Pseudohypertrophie, wenn in der Pubertätszeit und später, die juvenile Form mit wahrer Hypertrophie und mit Atrophie.

Allgemeine Symptome der Dystrophie.

Die Krankheit entwickelt sich langsam und schleichend, so dass man häufig nicht im Stande ist, den genauen Zeitpunkt des Beginnes anzugeben. Gewöhnlich tritt sie, namentlich wenn sie auf hereditärer

Basis beruht, schon in frühem Kindesalter, nicht selten in der Pubertätszeit auf, nur ausnahmsweise einmal in späteren Lebensjahren, bis zum Alter von 50 Jahren (Erb). Die hauptsächlichsten, oft alleinigen Erscheinungen des Leidens betreffen zuerst die Musculatur, die einer langsamen, aber stetigen Abmagerung anheimfällt. Die Krankheit kann von verschiedenen Körperstellen ihren Ausgang nehmen; sie setzt in der Regel am Rumpfe (Becken- oder Schultergürtel) und an den Wurzeln der Glieder (Oberschenkel und Oberarm) ein und unterscheidet sich dadurch nicht unwesentlich von den spinalen Formen der progressiven Muskelatrophie, deren Beginn in der Regel an den periphersten Theilen der Extremitäten stattfindet. Für eine Form der Dystrophie, die infantile Duchenne's, ist der Beginn an der Gesichtsmusculatur charakteristisch.

Die Hauptbeschwerden bestehen in Schwäche, leichter Ermüdbarkeit und Ungeschicklichkeit der von Atrophie befallenen Muskeln und sind dieser proportional. Lähmungen treten nicht auf. Solange überhaupt noch Muskelreste vorhanden sind, sind noch Bewegungen und eine, wenn auch sehr geringe Gebrauchsfähigkeit der betroffenen Extremitäten möglich. Schmerzen fehlen zumeist vollständig. Vor der Atrophie wird nicht selten in einzelnen Muskelgruppen ein Stadium der Hypertrophie (theils wahrer, theils Pseudohypertrophie) beobachtet. Des öfteren wird dieses Stadium übersehen, da die Hypertrophie für den Kranken nicht störend ist und ihn erst die Atrophie zum Arzte führt. Die Vertheilung von Atrophie und Hypertrophie ist in vielen Fällen eine typische. Auf dieselbe werde ich bei Besprechung der einzelnen Formen näher eingehen.

Im Allgemeinen neigen folgende Muskeln vorwiegend zur Atrophie: Im Gesichte der Frontalis, der Orbicularis oculi und oris; am Rumpfe der Trapezius, mit Ausnahme seines obersten, an das Acromialende des Schlüsselbeines inserirenden Drittels, das Duchenne als ultimum moriens aller Rumpf- und Halsmuskeln bezeichnete, der Pectoralis major und minor mit Ausnahme der clavicularen Portion, der Serratus anterior, der Latissimus dorsi, die Rhomboidei, der gemeinschaftliche Rückgratstrecker, der Sacrospinalis, dann die seitlichen Bauchmuskeln. An der oberen Extremität die Beuger des Oberarmes, der Biceps brachii, der Brachialis internus mit dem Supinator longus; an der unteren Extremität namentlich der Quadratus femoris, zuweilen auch die Glutaei und die Adductoren; endlich am Unterschenkel der Tibialis anterior und die Peronaei. Dagegen neigen folgende Muskeln, wenn auch nur vorübergehend, zur Hypertrophie: Deltoideus, Infraspinatus, Triceps brachii, Tensor fasciae latae, Sartorius und Gastrocnemius. Normal bleiben gewöhnlich der Rectus abdominis, die Muskeln der Hand und des Vorderarmes und die kleinen Fussmuskel, in vielen Fällen auch die Glutaei.

In Folge einer ziemlich regelmässig wiederkehrenden Gruppierung der beschriebenen atrophischen Zustände kommt es gewöhnlich zu einer stereotypen Haltung und Bewegung des Körpers. Bei Erkrankung des Gesichtes erhält dasselbe einen charakteristischen Ausdruck (Facies myopathique). Die Wirbelsäule zeigt eine abnorm starke Lendenlordose bei stark nach rückwärts gebeugtem Oberkörper. Die Schulterblätter stehen flügelförmig ab und sind herab und nach vorn gesunken. Dadurch wird die Fossa infraclavicularis leer und tief; die Nacken-Schulterlinie wird sehr steil und zeigt in der Mitte einen Höcker, der durch den oberen Schulterblattwinkel gebildet ist. Die Schulterblätter zeigen eine abnorm grosse Beweglichkeit. Beim Versuche, den Kranken, unter den Achselhöhlen anfassend, an den Schultern in die Höhe zu heben, steigen die Schultern sofort bis zu den Ohren empor (Erb).

Diese Stellung und Haltlosigkeit der Schulterblätter ist eine Folge der mangelnden Fixirung derselben wegen Atrophie der Rückenmusculatur. An den oberen Extremitäten contrastirt gewöhnlich die Hypertrophie des Deltoideus mit dem starken Schwunde der Oberarmmusculatur bei ziemlich normalem Zustand von Vorderarm und Hand, welcher Contrast dem Arm eine eigenartige, charakteristische Form gibt. Nur in Ausnahmsfällen ist der Deltoideus an der Atrophie mit betheiligt (Constantinides) und kann dieselbe sogar einen hohen Grad erreichen. Zuweilen übernehmen einzelne erhalten gebliebene Muskel vicariirend die Function der atrophischen, so in einem von Constantinides beobachteten Falle der Pronator teres die Beugung des Vorderarmes.

An der unteren Extremität stehen bei der Pseudohypertrophie die hypervoluminösen Waden, oft auch die starken Glutaei, die durch die Lendenlordose noch massiger erscheinen, im Gegensatz zu den dünnen Oberschenkeln. Der Gang ist watschelnd, das Stehen in Folge der mangelhaften Aequilibrirung durch Muskelaction breitbeinig und unsicher: in Folge der Atrophie der Peronaei hängt die Fussspitze herab und schleift beim Gehen am Boden. Um dies zu vermeiden, wird entweder der Fuss bei jedem Tritt abnorm hoch gehoben oder das Bein im Bogen nach aussen und vorn geführt und hierauf die Körperlast mit einer eigenartigen drehenden und schiebenden Bewegung auf das aufgesetzte Bein gebracht. Diese Gangart erklärt die fast regelmässig beobachtete Hypertrophie des M. tensor fasciae latae (Mary). Höchst charakteristisch ist die Art des Aufstehens vom Boden, die schon im Jahre 1863 von Eulenburg beschrieben wurde: die Kranken stützen sich auf alle vier Extremitäten, strecken dann, sich vom Boden erhebend, die Beine, und klettern dann mit den Händen an denselben empor. Zuletzt gelangen sie mit einem ruckweisen Zurückwerfen des Oberkörpers in die vorher erwähnte Lendenlordosenstellung — die einzige Lage, in welcher sie sich

im Gleichgewichte zu erhalten vermögen. Diese typisch wiederkehrende Bewegungsanomalie hat ihren Grund in der Schwäche des Quadriceps zugleich mit jener der Rumpf- und Lendenmusculatur.

Nach Gradenigo wird bei der Dystrophie nur die für die auszuführende Bewegung unumgänglich nothwendige Kraft, nicht aber, wie beim normalen Menschen, Kraft in verschwenderischer Weise aufgewendet; daher fehlt auch bei diesen Patienten schon frühzeitig die normale Eleganz der Bewegungen. Dieses Princip der Kraftersparniss erklärt denn auch die beschriebene Modification in der Bewegungsmechanik.

In vorgeschrittenen Stadien können sich die Kranken überhaupt nicht mehr auf den Beinen halten und bleiben an das Bett gefesselt.

Auf die einzelnen, mehr oder weniger typischen Varietäten des allgemeinen Krankheitsbildes komme ich bei der Besprechung der einzelnen Formen zurück.

Die primäre Hypertrophie einzelner Muskeln, z. B. des Deltoideus, kann lange Zeit in gleicher Intensität bestehen bleiben, wie dies Münzer in dem Falle Wolf durch Probeexcision $5^1/_2$ Jahre nach der gleichen Untersuchung von Erb constatiren konnte, während sie, wie derselbe Patient am M. biceps zeigte, in anderen Muskeln in starke degenerative Atrophie übergehen kann. Auch pseudohypertrophische Waden können im Laufe der Krankheit stark atrophisch werden, wie Clarke und Gowers beobachtet haben. Im Gegensatze dazu kann auch eine bereits ausgeprägte Atrophie im Laufe der Jahre durch secundäre Fetteinlagerung wieder scheinbar geringer werden (Münzer). In anderen Fällen bleibt, wie Buss beschreibt, die äussere Form des Muskels eine gewisse Zeit hindurch infolge Gleichgewichtes zwischen Atrophie und Hypertrophie der Fasern unverändert. Die typischen Bewegungsstörungen in Haltung und Gang sind dabei trotzdem vorhanden (Marie und Guinon).

Die hypertrophischen Muskeln fühlen sich bald fest und prall, manchmal sogar holzartig hart, bald weich, lipomartig (Pseudohypertrophie) an. Zuweilen findet man an einzelnen Muskelabschnitten eine auffällige Verschiedenheit in der Consistenz; es welchseln derbe bis harte Stellen mit weichen, eingesunkenen ab und die ersteren bilden bei jedweder Contraction knollen- oder buckelförmige Wülste (Erb, Remak).

Nicht selten beobachtet man wirkliche Contracturen im Wadenmuskel, welche zu einem typischen Pes equinus, respective equinovarus führen. Solche Befunde werden bereits von Friedreich beschrieben. Landouzy-Déjérine und Raymond erachten sie als pathognostisch für die infantile Form der Muskeldystrophie, wogegen Erb, der sie bei den verschiedenen Formen antraf, Stellung nimmt. Zu gleichem Resultate kommt Hahn, der in der Literatur 67 Fälle bei den verschiedenen Typen der progressiven Muskeldystrophie vorfand. Am häufigsten (in

24 Fällen) wurden die Contracturen bei der Pseudohypertrophie beobachtet; hier kommen sie gewöhnlich erst in den späteren Stadien des Leidens zur Ausbildung und können sie nach Friedreich so stark werden, dass die Füsse mit ihrer Achse parallel zur Tibia stehen. Nach Ansicht Friedreichs, welcher sich die meisten Autoren anschliessen, haben diese Contracturen ihren Grund in der durch Reaction des Bindegewebes bedingten Verkürzung der lipomatösen Wadenmuskeln, wobei auch die Schwäche der Antagonisten eine gewisse Rolle spielt. In seltenen Fällen wurden ähnliche Contracturen auch in frühem Stadium der Erkrankung beobachtet, wobei der Gang auf den Fussspitzen als erstes Krankheitssymtom auffiel. Solche Fälle erwähnen Marquardt, Höffel, Gowers, Macphail, Bregmann, Schlesinger-Hahn.

Contracturen in anderen Muskeln als in den Waden sind viel seltener; am häufigsten kommen solche im Knie und im Hüftgelenke, dann im Ellbogengelenke vom Biceps aus zur Beobachtung. Zuweilen werden auch generalisirte Contracturen beschrieben (Spiller, Cestan und Lejonne). Der ältere Patient der letztgenannten Autoren zeigte eine sehr intensive Erkrankung, die Wirbelsäule war steif lordotisch, der Kopf nach rückwärts gebogen, Arme und Beine in starker Beugecontractur.

Die elektrische Erregbarkeit der erkrankten Muskeln ist gewöhnlich für beide Stromarten herabgesetzt, und zwar steht ihre Abnahme in geradem Verhältniss zur Muskelatrophie, weshalb sie bei älteren Fällen ausgesprochener ist als bei frischen. Das Fehlen von Entartungsreaction gehört zur Regel, wenn auch Ausnahmen selbst bei sicheren Fällen von Dystrophie beobachtet wurden (Zimmerlin, Fr. Schultze, Heubner, Erb, Landouzy und Déjérine, Oppenheimer, van Roon, Schenk, Prager, Hoppe, Wiersma, Oppenheim und Cassirer, Spillmann und Haushalter, Abadie und Denoyés, Kurt Mendel).

Allard beschreibt einen Fall von Myopathie mit normaler elektrischer Reaction trotz auffallend starker Parese der atrophischen Musculatur.

Chvostek sah in einem Falle von Pseudohypertrophie an den Vorderarmmuskeln trotz normaler elektromusculärer Contractilität eine verminderte galvanische Erregbarkeit der Nervenstämme — ein Befund, den er gegen die Auffassung der Erkrankung als primärer Muskelaffection verwerthet.

Die mechanische Erregbarkeit der atrophischen Muskel ist in der Regel herabgemindert.

Fibrilläre Zuckungen werden im Allgemeinen bei der myopathischen Erkrankung nicht beobachtet; ihr Fehlen gilt für charakteristisch, wenn auch die differentialdiagnostische Bedeutung, welche Erb, Landouzy und Déjérine u. A. anfänglich diesem Moment beigemessen hatten, beträchtliche Einschränkungen dadurch erfahren hat, dass im Laufe der Zeit

fibrilläre Zuckungen bei typischen Dystrophien von Zimmerlin, Czech, Oppenheimer, Spillmann und Haushalter, Hammer, Guinon, Léri u. A. gesehen wurden. Nach Oppenheimer sollen dieselben bei den primären Myopathien auffallend langsam und träg ablaufen.

Die Sehnenphänomene bleiben in directem Verhältnisse zu den Muskelmassen erhalten; sie nehmen daher erst in späten Stadien ab. Zuweilen kann auch der Patellarreflex ohne eine Spur nachweisbarer Muskelatrophie im Quadriceps geschwunden sein — ein Befund, den Landouzy und Déjérine unter fünf Fällen zweimal machten und der neuerdings von Léri bei verschiedenen Formen, namentlich bei der facio-scapulo-humeralen, erhoben wurde.

Die Hautreflexe bleiben in der Regel noch länger erhalten als die Sehnenreflexe.

Sensibilitätsstörungen fehlen. Münzer erwähnt eine auffallend geringe Empfindlichkeit bei der Muskelexcision. Erkrankungen der Sphinkteren, der Potenz und der Sinnesorgane treten nicht auf. Auch die inneren Organe bleiben bei der Dystrophie in der Regel verschont. Als seltene Complication beschreibt Laignel-Lavastine bei einem Falle nach dem Typus Landouzy-Déjérine das Auftreten von Herzpalpitationen ohne Herzklappenaffection.

Als interessanter Befund sind Veränderungen an den Knochen zu erwähnen, welche der Muskelerkrankung coordinirt zu sein scheinen und als osteotrophische Störungen anzusehen sind. Schon Friedrich beschreibt einen an Hydrocephalus erinnernden Schädel. Schultze sah unter elf Fällen fünfmal abnorme Schädelbildungen, einmal starke Vortreibungen in der Schläfenbein- und Occipitalgegend, in den anderen Fällen starkes Vorgetriebensein der Schläfenschuppe mit Asymmetrie des Schädels. Bernhardt beobachtete starke Vortreibung des Occiput bei abnorm umfangreichem Schädel. Marie und Onanoff beschreiben eine beträchtliche Zunahme des Index cephalicus auf 100·2 *mm* (80 *mm* normal). Ähnliche Veränderungen zeigte der Schädel in einem von mir beobachteten Falle von Pseudohypertrophie (siehe Fig. 78) neben einem eigenartigen Vorspringen des Oberkiefers, wodurch das Anfeinanderschliessen der Schneidezähne unmöglich wurde.

Auch Veränderungen an anderen Knochen werden angeführt: Spontanfractur des Femur (Hallion), Skoliose (Sacaze u. A.), Osteoarthropathische Deformationen (Eulenburg); die von Marie beschriebene Thoraxveränderung (Taille de guêpe) ist ebenfalls hierher zu rechnen.

Formen der Dystrophie.

Das klinische Krankheitsbild der Dystrophia muscularis progressiva ist, wie schon aus dem allgemeinen Symptomencomplexe ersichtlich ist.

ein sehr variables; ist doch der Begriff der Dystrophie aus einer Zusammenfassung mehrerer, einander wohl sehr nahestehender und gleichartiger, aber nicht identischer Krankheitsformen hervorgegangen. Diese Formen lassen sich einerseits wegen ihrer innigen Beziehung zu einander, namentlich weil sie unter sich durch mannigfache Uebergangs- und Mischformen verbunden sind, nicht als selbstständige Krankheiten von einander abgrenzen; andererseits bieten sie wieder so viele Unterschiede, dass sie nicht zu einem einzigen abgerundeten Krankheitsbilde zusammengefasst werden können. Ein Ueberblick über die ganze grosse Menge der bekannt gewordenen Einzelfälle ergibt eine Gruppirung nach mehreren Typen, die zwar nur schematische Krankheitsbilder darstellen, welchen die einzelnen Fälle nur selten vollständig gleichen, die aber doch für das Studium, und insbesondere für die übersichtliche Darstellung des Bildes der Dystrophie, nicht zu umgehen sind. Als solche Typen sind die juvenile Form Erb's, die hereditäre Form Leyden's, die infantile Form Duchenne-Déjérine's und die Pseudohypertrophie anzusehen.

1. Die juvenile Form tritt meist isolirt, zuweilen auch hereditär und familiär auf. Sie beginnt langsam und schleichend erst nach der eigentlichen Kindheit, in der Regel in der Pubertätszeit, selten nach dem 20. Lebensjahre. Sie äussert sich in Atrophie und Schwäche der Musculatur, in erster Linie des Schultergürtels und der Oberarme, dann des Beckengürtels, des Rückens und der Oberschenkel. Die Atrophie kann mit wahrer oder falscher Hypertrophie combinirt sein. Nach Erb erkranken am Rumpf und an den oberen Extremitäten fast regelmässig folgende Muskeln: Pectoralis maior und minor, Cucullaris, Latissimus dorsi, später der Trapezius; dagegen bleiben normal: Sternocleidomastoideus, Levator anguli scapulae, Coracobrachialis, Teres maior und minor, Deltoideus, Supra- und Infraspinatus, dann die Vorderarm- und die Handmusculatur; nur der Supinator longus wird zuweilen ergriffen.

Hypertrophisch sind häufig der Deltoideus, der Supra- und Infraspinatus, die Teretes und der Triceps brachii. In den Anfangsstadien der Erkrankung findet sich in der Regel wahre, in den späteren Stadien Pseudo-Hypertrophie, oder es geht die Hypertrophie direct in Atrophie über.

An den unteren Extremitäten befällt die Atrophie vorzugsweise die Glutaei, den Quadratus, seltener die Peronaei und den Tibialis anticus, während der Sartorius und die Wadenmusculatur gewöhnlich ganz verschont bleiben. Zuweilen sind Waden, Tensor fasciae latae und Sartorius einzeln oder insgesammt hypertrophisch.

Das Gesicht bleibt in der Regel frei, obgleich zuweilen auch eine spätere Betheiligung einzelner Gesichtmuskeln beobachtet wurde (Remak, Schüle, Bernhardt, Hammer, Constantinides). In seltenen Fällen

kommt eine mehr oder weniger starke Atrophie des Sternocleidomastoideus vor (siehe Fall 1 auf Seite 643).

Die Bauchmuskeln sind entweder normal oder es finden sich die Obliqui und Transversi atrophisch, zuweilen die Recti hypertrophisch. In solchen Fallen zeigt der Bauch, namentlich beim Aufsetzen, eine dem Befunde bei der Diastase der Recti entgegengesetzte Configuration.

Auch eine Erkrankung des Zwerchfelles wird in einzelnen Fällen beobachtet.

Die Consistenz der erkrankten Bauchmuskeln ist sehr variabel. Stark atrophische Muskeln erscheinen bald wie dünne, feste, bindegewebige Stränge oder Platten; bald sind sie gar nicht mehr durch die Haut, die manchmal sehr fettreich ist, durchzufühlen. Weniger atrophische lassen oft knollige, derbe Massen durchfühlen (Erb), oder sind schlaff und weich, lipomartig.

Körperform, Haltung und Bewegungsstörungen sind von der Extensität und Intensität der Muskelatrophie abhängig und derselben proportional. Flache Brust, Abstehen der Schulterblätter, die haltlos am Thorax hängen, Lendenlordose mit vorgestrecktem Bauche, watschelnder, breitspuriger Gang, das charakteristische Aufrichten vom Boden gehören daher zu den regelmässigsten Symptomen.

2. Die hereditäre Form (Leyden-Möbius) hat grosse Aehnlichkeit mit der juvenilen Form, der gegenüber sie sich hauptsächlich durch die sichere Hereditât und den früheren Krankheitsbeginn kennzeichnet. Die ersten Symptome werden gewöhnlich im späteren Kindesalter, im achten bis zehnten Lebensjahre oder zur Zeit der Pubertät, wahrgenommen und bestehen in Schwäche in der Kreuz- und Lendengegend und an den unteren Extremitäten. Zu dieser Schwäche gesellt sich bald Abmagerung der betreffenden Muskelgruppen. Pseudohypertrophie der Wade tritt dabei nicht auf. Erst spät, manchmal erst nach jahrelanger Dauer der Erkrankung, werden auch die Muskeln der Schultergegend und der oberen Extremität von der Atrophie befallen. Im Uebrigen bietet diese Form der Dystrophie keine Besonderheiten.

3. Die infantile (facio-scapulo-humerale) Form nimmt ihren Beginn schon im frühen Kindesalter. Hier atrophiren zuerst die Musculi zygomatici, dann die Orbiculares oris und palpebrarum. Das Gesicht erhält durch eine starke Verminderung des Geberdenspieles einen starren, blöden Ausdruck. Die Stirn ist glatt, ohne Falten, und kann auch nicht gerunzelt werden. Die Augen stehen weit offen, wodurch die Bulbi prominent erscheinen, die Lider schliessen nicht vollständig und lassen einen Spalt von 1—2 *mm* frei. Infolge von Atrophie des Buccinator entstehen tiefe Gruben unter den Wangenknochen. Beim Sprechen schlagen die Wangen herein und hinaus. Die Augenmuskel, die Kaumusculatur und

die Zunge bleiben jedoch unverändert; letztere zeigte im Falle Chaddock's wurmartige Bewegungen. Die Lippen sind verschieden: entweder gewulstet und vorspringend oder herabhängend (Tapirlippen) bei offenstehender Mundspalte. Seltener sind sie schmal und aufeinander gepresst (Fall Bielschowsky's). Ihre Beweglichkeit ist so verringert, dass sie weder seitlich, noch nach oben oder unten bewegt werden können. Zeigen der Zähne und Pfeifen ist daher unmöglich. Beim Lachen wird nur die Nasolabialfalte tiefer, das Gesicht bekommt dadurch einen eigenthümlich traurigen Ausdruck (rire en travers). Ballet nennt das Gesicht bei dieser Form der Myopathie »Facies de Sphinx«. Bei der Palpation ist eine beträchtliche Verdünnung der Wangen- und Lippenmusculatur nachweisbar. Die beschriebene Gesichtsatrophie ist ein für die Landouzy-Déjérine'sche Form constanter Befund. Bei Beginn im Kindesalter erscheint sie als erstes Symptom, bei späterem Beginne kann sie auch nach Erkrankung der Rumpf- und Extremitätenmusculatur auftreten. Dass jedoch die Gesichtsbetheiligung nicht als pathognomonisch für die in Rede stehende Form der Dystrophie angesehen werden kann, beweist ihr, wenn auch seltenes Auftreten bei der juvenilen Form und bei der Pseudohypertrophie.

Beim Fortschreiten der Krankheit wird die Schulter- und Armmusculatur ergriffen; es bildet sich der Typus facio-scapulo-humeralis aus. Die Vertheilung der Atrophie ist dabei eine individuelle. Es finden sich innerhalb einer von ein und demselben Nerven versorgten Muskelgruppe normale Muskeln zwischen mehr oder weniger intensiv erkrankten (Landouzy-Déjérine). Unter den Schultermuskeln bleiben z. B. gewöhnlich der Supra- und Infraspinatus sowie der Subscapularis, am Arm die Beuger der Hand und Finger erhalten. Muskelhypertrophie, selbst ein hypertrophisches Vorstadium der Atrophie, fehlt bei dieser Form der Dystrophie. Chaddock beobachtete jedoch holzartige Härte der Musculatur vor der Atrophie. Zuweilen werden Muskelretractionen, wahre Muskelverkürzungen (von Landouzy-Déjérine am Biceps) beschrieben.

Abplattung des Thorax in der Form einer Trichterbrust sahen Marie und Léri. Zuweilen kommt es auch zur Ausbildung einer Wespentaille (Taille en guêpe).

Das Verhalten der elektrischen Erregbarkeit, der Reflexe und der Sensibilität entspricht den für die Dystrophie im Allgemeinen geltenden Normen. Ausnahmsweise wurde beim Typus Landouzy-Déjérine die sonst nur bei Syringomyelie beschriebene Form der »main succulente« beobachtet (Mirallié-Déjérine).

4. Die Pseudohypertrophie scheint eine vorwiegend familiäre oder hereditäre Erkrankung zu sein, wenn auch häufig genug sporadische Fälle beobachtet werden. Sie entwickelt sich fast ausnahmslos in früher

Kindheit, zumeist im Alter von fünf bis acht Jahren, bei bisher normal entwickelten Individuen; nur ganz ausnahmsweise wird über ein späteres Auftreten berichtet (Brown in einem Falle im 26. Lebensjahre). Das Leiden beginnt in der Regel in der Lenden- und Oberschenkelmusculatur und äussert sich zunächst in ungeschicktem Gange der Kinder, denen besonders das Treppensteigen mühsam wird. Allmälig entwickelt sich Lendenlordose mit einem schwerfälligen, watschelnden Gange, wobei der Bauch nach vorn gedrückt wird. Bald wird eine ungewöhnlich starke Entwicklung einzelner Muskeln, insbesondere der Wadenmuskeln, auffällig. Manchmal werden die gesammten unteren Extremitäten hypervoluminös, scheinbar athletisch, was umsomehr mit dem mühsamen, unbeholfenen Gange contrastirt. In einzelnen dieser Fälle wird auf das besondere Missverhältniss zwischen der Musculatur des Oberkörpers und jener der unteren Extremitäten hingewiesen.

Im Falle Arnold's sah es aus, als wäre auf die untere Körperhälfte eines stämmigen Burschen der Oberkörper eines schwächlichen Knaben aufgesetzt.

Durch Atrophie der Dorsalflexoren des Unterschenkels tritt Spitzfussstellung auf, die den Gang noch mehr beeinträchtigt.

Häufig schliessen sich noch Contracturen in der hypervoluminösen Wadenmusculatur an, so dass die Kranken beim Auftreten den Boden überhaupt nicht mehr mit den Fersen berühren. Beim Aufstehen vom Boden aus sitzender Stellung klettern die Patienten in der bereits beschriebenen Weise an sich empor. Diese für die Dystrophie charakteristische Bewegungsstörung ist gerade für die Pseudohypertrophie typisch nnd wurde bei dieser Form zuerst beschrieben.

In vielen Fällen bleibt die Volumzunahme der Musculatur auf die Waden beschränkt. Im Verlaufe des Leidens kommt es dann zu mehr oder weniger starker Atrophie der Oberschenkelmusculatur, insbesondere des Quadriceps. In anderen Fällen werden auch die Glutaei hypervoluminös.

Allmälig schreitet der Process über die Rückenmusculatur nach oben auf den Schultergürtel fort. Es entwickelt sich eine die Lendenlordose compensirende Kyphose im Rückensegmente. Die Schulterblätter stehen flügelförmig ab; häufig ist das von Erb beschriebene Bild der losen Schultern zu sehen; dieselben werden bei Bewegungen oft so weit hinaufgezogen, dass der Kopf oft zwischen ihnen steht.

Der Musculus infraspinatus, zuweilen auch der M. supraspinatus, sind nicht selten hypertrophisch, wogegen der Latissimus dorsi und die Pectorales bis auf die Portio clavicularis stark atrophiren. An den Oberarmen ist der Deltoideus normal oder hypertrophisch, ebenso der Triceps, wogegen der Biceps in der Regel hochgradig abmagert. Vorderarm- und Handmusculatur bleiben frei.

Die pseudohypertrophische Musculatur ist in vielen Fällen lipomartig weich, in anderen wieder prall und fest. Namentlich ist dies häufig an der Wade der Fall, trotzdem die histologische Untersuchung eines zu dieser Zeit excidirten Muskelstückchens schon vollständige Lipomatosis aufweist (siehe Fall 2 auf S. 647).

Dieser scheinbare Widerspruch erklärt sich am leichtesten aus der anatomischen Lagerung der Muskelbündel im Gastrocnemius. Wenn dieselben, wie es ja bei der Lipomatosis der Fall ist, mit Längsreihen von Fettzellen durchsetzt werden, stellen sie sich, de norma schräg zur Medianlinie des Muskels verlaufend, nun immer senkrechter gegen dieselbe, wogegen sie bei der einfachen Atrophie eine mehr und mehr parallele Richtung zu ihr annehmen. Durch die Senkrechtlagerung der Muskelbündel erhalten vorerst die Muskelbäuche die bekannte stark vorspringende Form und fühlen sich ausser infolge der hiedurch vermehrten Spannung der Fascie auch deshalb noch härter an, als sie thatsächlich sind, weil der tastende Finger die Muskelbündel in der Richtung ihrer Längsachse, nicht seitlich, trifft. Dies sind die Gründe, weshalb die lipomatöse Wade oft bis zum Tode des Patienten hart erscheint, während der ebenso veränderte Biceps sich vom Anfang an weich anfühlt. Man darf sich daher aus der Härte des Muskels, speciell der Wade, niemals zur Annahme einer wahren Hypertrophie verleiten lassen. Durch die beschriebene Querstellung der Fasern wird der Muskel verkürzt, ohne contrahirt zu sein — ein Zustand, der bereits 1872 von Butlin erwähnt wird. Uebrigens mag auch ein Theil der als Contractur oder Pseudocontractur aufgefassten Muskelverkürzung des Gastrocnemius bei der Pseudohypertrophie auf solche Weise zu erklären sein (siehe Krankengeschichte 2 auf S. 646).

Bei activer Contraction bildet der pseudohypertrophische Muskel oft knollige, unregelmässige Wülste. Manchmal kommt es sogar zur Bildung von Muskelhernien (Reitmaier).

Die Haut über der pseudohypertrophischen Musculatur ist prall gespannt. Sie zeigt eine eigentümliche Marmorirung, die von Cohnheim auf collaterale Fluxion durch Druck des wuchernden Binde- und Fettgewebes auf die Muskelgefässe, von Anderen auf Erkrankung der Vasomotoren, von Doctor auf Wegfall der für die Circulation in den Venen so wichtigen Muskelbewegungen zurückgeführt wird. Das subcutane Fettgewebe ist in der Regel reichlich entwickelt.

Seidel wies durch locale Messungen nach, dass die Wärmeproduction über den pseudohypertrophischen Muskeln eine geringere war, als über gesunden Muskeln und bei normalen Menschen. Die Kranken selbst klagen häufig über Kältegefühl in den erkrankten Extremitäten (Griesinger). Ord fand die Unterschenkel um 1° kälter als die Ober-

schenkel. Eulenburg mass bei einer Zimmertemperatur von 21° R. in der Achselhöhle 20°, an den Waden 29°. Zuweilen wird auch eine Verminderung der Schweissabsonderung beobachtet (Hopmann).

Sensibilitätsstörungen fehlen. Nur Götz fand in drei Fällen Herabsetzung der Sensibilität und Münzer, wie bereits erwähnt wurde, geringere Empfindlichkeit bei der Probeexcision.

Die inneren Organe bleiben gesund, abgesehen von den typischen intercurrirenden Krankheiten, unter denen die Tuberculose die Hauptrolle spielt. Zuweilen wird Herzhypertrophie (Götz fand sie unter zehn Fällen sechsmal) beobachtet. Manchmal kommt es auch, wie in meinem Falle 2 (S. 650), zu einer Zwerchfellerkrankung, die als solche den Exitus herbeiführen kann. Infolge von Bauchmuskellähmung kann es zu Retardation des Stuhles kommen (Griesinger, Heller). Im Harne findet sich nichts Abnormes.

Die Intelligenz bleibt zumeist gut erhalten.

Bezüglich des Verlaufes dieser interessanten Erkrankung verweise ich auf die nach Möglichkeit gekürzte Krankengeschichte der mehrjährigen Beobachtung eines Falles an der Klinik Nothnagel (S. 645).

5. Übergangs- und Mischformen. Bei der innigen Beziehung der verschiedenen Typen zu einander ist im Laufe der Jahre eine ganze Reihe von combinirten Formen bekannt geworden. Ich kann mich hier auf die Anführung einiger der wichtigsten der neueren Berichte über solche beschränken: Bernhardt, Schüle u. A. beschreiben juvenile Formen mit Gesichtsbetheiligung, Homen, Koch facio-scapulo-humerale Form mit spinaler Muskelatrophie, Wongtschowski beschreibt das Zusammentreffen von Symptomen aller vier vorerwähnten Typen bei einem Kranken, Cassirer eine Mischform von Dystrophie und Poliomyelitis, Pick die Symptome einer spinalen Form mit normalem Rückenmarksbefund; Noguès und Sirol, sowie Hofmann machen auf das gleichzeitige Vorkommen von Thomsen'scher Krankheit und progressiver Muskelatrophie aufmerksam.

Verlauf, Prognose und Therapie der Dystrophie.

Der Verlauf aller Dystrophien ist ein progressiver; doch kann er sich über viele Jahre erstrecken und ist im Allgemeinen gutartiger als der der myopathischen nnd neuropathischen Formen. Nicht selten finden sich im Fortschritte der Krankheit längere Pausen, in welchen man öfters einen Stillstand zu erblicken glaubt, bis mit einem Male wieder neue Verschlimmerungen auftreten. Besonders chronisch verlaufen die juvenilen, spät einsetzenden Krankheitsformen. Linsmayer beobachtete einen 67jährigen und einen 71jährigen Patienten mit Dystrophie, bei

welchen die Erkrankung stationär geblieben war. Der erste blieb, trotzdem seine Erkrankung seit früher Kindheit dauerte, bis zum 52. Lebensjahre als Tischler arbeitsfähig. Die Krankheit führt gewöhnlich nicht direct den Tod herbei, höchstens ab und zu durch Lähmung des Diaphragmas und der Inspirationsmuskeln; regelmäßig führen erst intercurrente Krankheiten zum Tode.

Die Prognose ist quoad restitutionem infaust, quoad vitam — besonders bei den später einsetzenden (juvenilen) Formen insolange nicht ungünstig, als sich nicht intercurrente Krankheiten eingestellt haben. Insbesondere ist die Tuberculose zu fürchten, die wegen der schlechten Ventilation der Lungen rasche Fortschritte macht und in den meisten Fällen die Todesursache darstellt.

Die Therapie ist der Dystrophie gegenüber vollständig machtlos. Auf den Verlauf der Muskelatrophie haben wir nur insofern Einfluss, als wir durch Abhaltung von Schädlichkeiten den Verbrauch der restirenden Musculatur hintanhalten können. Wichtig sind daher vor allem die Vermeidung von Ueberanstrengungen und Traumen, dann die Verhütung intercurrenter Krankheiten, namentlich der Tuberculose, durch hygienische Massnahmen. Hingegen sieht man häufig auch unter der sorgsamsten Pflege nicht die geringste Besserung. Im Jahre 1883 hat Macalister, später Rossolimo bei der Dystrophie Thymusbehandlung empfohlen und entschiedene Besserungen verzeichnen können. Nachprüfungen von Pitres, Stoianoff und Vianoy, Cullerre, Cruchet zeigten jedoch nicht den geringsten Erfolg. 1899 sah Allard nach zwanzig Injectionen von Muskelsaft Kraftzunahme und Besserung der elektrischen Reactionsverhältnisse.

Ausser mit der medikamentösen Therapie hat man immer wieder Behandlungsmethoden mit Elektrisation, Bädern, leichter Massage u. dgl. versucht, aber ohne wesentlichen Nutzen. Energische Behandlungsweisen können höchstens auf die noch vorhandenen Muskelfasern schädlich einwirken.

Die besten Erfolge sind noch bei einer regelmässigen elektrischen Behandlung zu beobachten. Erb hat bei der juvenilen Form Besserungen mit nachherigem längeren Stillstand eintreten gesehen. Mary erzielte dabei eine sichtliche Hebung der Leistungsfähigkeit der erkrankten Muskel. Donath sah durch Faradisation einen gleichen Erfolg. Ob der Stillstand im Fortschritt der Erkrankung wirklich durch die elektrische Behandlung bewirkt wurde, das lässt sich jedoch deshalb schwer erweisen, weil auch ohne Behandlung häufig Krankheitspausen eintreten.

Zuweilen können secundäre locale Störungen mit günstigem Erfolge behandelt werden, so z. B. die Contracturen. v. Eiselsberg und Erhardt erzielten bei der Dystrophie durch Annähung der flügel-

förmigen Scapulae an einander bezüglich der Gebrauchsfähigkeit der Arme einen guten Erfolg.

Pathologisch-anatomische Befunde.

Die Veränderungen in der Musculatur sind bei den verschiedenen Formen der Dystrophie in allen wesentlichen Punkten einander gleich. Die geringen Verschiedenheiten gründen sich hauptsächlich auf die verschiedene Localisation des Krankheitsprocesses und auf die verschiedene Vertheilung zwischen Hypertrophie, Pseudohypertrophie und reiner Atrophie. Im Allgemeinen sind auch die qualitativen Unterschiede der verschiedenen Erkrankungsstadien, welche noch die verhältnissmässig stärksten Differenzen bei den in der Literatur mitgetheilten Fällen ergeben, gering.

Als charakteristische Merkmale der Muskeldystrophie sind folgende anzusehen:

1. Dass die Erkrankung verschiedene Muskeln in sehr verschiedener Intensität befällt und an denselben bezüglich der Form der Muskelerkrankung (ob Hypertrophie, Pseudohypertrophie oder einfache Atrophie) Prädilectionsstellen zeigt.

2. Dass es sich auch bezüglich jedes einzelnen erkrankten Muskels nicht um einen diffusen, gleichartigen und gleichmässig ausgebreiteten, sondern um einen disseminirten, die einzelnen Partien des Muskels scheinbar regellos befallenden Krankheitsprocess handelt, der sich erst in sehr verschiedenen Zeitläuften auf den gesammten Muskel ausbreitet.

3. Die Ausbildung von Hypertrophie einzelner Muskelfasern neben der Atrophie eines grösseren Theiles der benachbarten Fasern und neben mehr oder weniger starker Betheiligung des intramusculären Bindegewebes.

4. Wichtige Momente im histologischen Bilde der Dystrophie sind die Kernvermehrung und die Theilung der Muskelfasern. Nach Lewin ist die Kernvermehrung, welche zuerst an der Peripherie der Muskelfasern unmittelbar unter dem Sarkolemm, später auch im Innern der Faser sichtbar ist, als das früheste Anfangsstadium des Krankheitsprocesses anzusehen. Sie erfolgt nicht durch Karyomitose, sondern durch directe Kerntheilung. Bald nach der Kernvermehrung wird in den hypertrophischen Muskelfasern Spaltbildung und regelrechte Theilung beobachtet. Die letztere ist es, welche dem an Dystrophie erkrankten Muskel eine besondere Eigenart verleiht, die später des Genaueren beschrieben werden wird. Hypertrophie und Theilung betreffen immer nur einen Theil der Muskelfasern, während andere — zumeist ganze Gruppen benachbarter Fasern — atrophiren. Bei den bekanntermassen sehr langsamen Fortschritten der Krankheit bleiben die hypertrophischen und die getheilten Muskelfasern noch lange Zeit functionstüchtig. Sie scheinen überhaupt

den grössten Theil der Function übernommen zu haben, daher in diesem Stadium die Patienten noch keinerlei Klagen über Functionsbeschränkung äussern.

Die hypertrophischen Fasern zeigen eine Abrundung ihrer Contouren, da sie zumeist von atrophischen Fasern umgeben sind und ihr Querschnitt daher nicht, wie de norma, polygonal abgeplattet wird. Nicht selten sind kleine Bündel (im Querschnitte Nester) von hypertrophischen Fasern zu sehen, die offenbar durch Theilung von Fasern entstanden sind. Man kann dies unschwer aus verschiedenen Übergangsbildern ersehen: eine breite Faser von über 100 μ zeigt eine oder mehrere Spalten, dieselben erweitern sich, man sieht Kerne in ihnen auftreten; von nun ab nimmt jedes einzelne Theilstück an Masse zu, zuerst in den Querschnitten noch die Segmentform beibehaltend, später ungleichmässig wachsend, so dass einzelne hypertrophisch werden und runden Contour bekommen, wogegen die übrigen im Wachsthume zurückbleiben. Ein anderes Mal ist kein Wachsthum der Theilstücke sichtbar oder es entwickeln sich durch fortgesetzte Theilung Bündel stark atrophischer Fasern. Diese Vorgänge sind nicht nur in relativ noch gut erhaltenen Muskeln, also bei erst kurz dauernden Erkrankungen (Excisionsbefunde), sondern auch noch in Muskeln mit weit fortgeschrittener Atrophie oder Lipomatose zu beobachten; er scheint sich überhaupt während der ganzen Dauer des jahrelang vorhandenen Processes gleichmässig fortzusetzen und langsam zur Rarefication bis zum vollständigen Schwund der Muskelfasern zu führen.

Die zweite Art histologischer Veränderung geht vom interstitiellen Bindegewebe aus. Dieselbe ist, wie bereits erwähnt, secundär. Neben allmählich zunehmender Wucherung der Bindegewebskerne tritt eine Vermehrung der Bindegewebsfasern auf, und zwar hauptsächlich in jenen Muskelbündeln, in welchen die contractilen Elemente bereits atrophisch geworden sind — offenbar als Ersatz für die sich langsam vermindernde Muskelsubstanz. Daneben wird gewöhnlich auch eine Verdickung der Gefässe durch Wucherung der Adventitia beobachtet.

Vielfach complicirt sich diese Bindegewebsvermehrung mit Fettzelleneinlagerung, die in höheren Graden zur Lipomatose führt. Je nach dem Verhältniss der Bindegewebswucherung zur Fettentwicklung kann man eine atrophische, sklerotische oder hypertrophische Lipomatose unterscheiden. Insofern zeigt die Lipomatose die verschiedensten Übergänge zwischen einfacher Atrophie mit Fetteinlagerung und der typischen, bei der Pseudohypertrophie auftretenden Form und ist sie daher auch für die Pseudohypertrophie nicht pathognomonisch.

Die Frage der Betheiligung des Centralnervensystems an der Dystrophie kann auch heute noch nicht als gelöst betrachtet werden. Dass Veränderungen in den Vorderhörnern des Rückenmarkes, wie sie

des öfteren nach jahrelanger Muskelerkrankung bei der Section aufgefunden wurden, nicht als primäre aufzufassen sind, wurde bereits besprochen. Hingegen ist ebenso sicher seit langem bekannt, dass grobe Veränderungen fehlen. Es ist sogar wahrscheinlich, dass in vielen Fällen auch mit den exactesten Untersuchungsmethoden nichts Pathologisches im Rückenmarke nachzuweisen ist. Sind doch viele Fälle beschrieben, in welchen auch nach (wenigstens zum Theil) genauen Untersuchungen das Rückenmark intact gefunden wurde. Ich erwähne diejenigen von Charcot, Brieger, Lichtheim, Schultze, Berger, Middleton, Landouzy und Déjérine, Westphal, Dreschfeldt, Handford, Joffroy und Achard, Marie, Santesson, Blocq und Marinesco, Dipper, Reinhold, Keferstein, Flandre.

Trotzdem ist es nach neueren Befunden wahrscheinlich, dass die gegentheiligen Beobachtungen von Barth, L. Clarke, A. Pick, Erb und Schultze, Kahler, Drummond, Preisz, Singer, Gibney, Pekelharing, Frohmeier, Sabares und Brengues, Kollarits nicht als Ausnahmen anzusehen sind und dass mit Hilfe exacter Härtungen und Färbungen bei alten Fällen häufigere Erkrankungen der Ganglienzellen der Vordersäulen zu finden sein dürften als bisher feststeht (siehe meine Beobachtung 1 auf S. 645). Zumeist wurde in den Fällen der zuletzt genannten Autoren, namentlich wo es sich um typische Formen der Dystrophie handelte, Verminderung, unvollständige Atrophie oder Verkleinerung der Ganglienzellen in den Vorderhörnern vorgefunden.

Die erkrankten Muskeln sind entweder von hellgelber, dem Fettgewebe ähnlicher Farbe und bestehen aus Bindegewebszügen, welche Fettgewebe und verschieden dicke Muskelbündel, auch isolierte Muskelfasern, einschliessen; oder sie sind blassroth, wenn es neben der Atrophie zwar zur interstitiellen Bindegewebswucherung, aber ohne Fettbildung kommt. Im Verlaufe der Krankheit können solche Muskeln bis zu dünnen, bindegewebartigen Platten oder Strängen einschrumpfen. Im hypertrophischen Stadium können die Muskeln vollständig normale, ja selbst eine noch dunklere Färbung besitzen.

Trotz dieser immer wiederkehrenden Bilder können die histologischen Muskelbefunde bei der Dystrophie infolge von Combination und verschiedener Intensität der Erkrankung der einzelnen Gewebsbestandtheile des Muskels sehr verschieden sein.

Im Frühstadium der Krankheit finden sich, namentlich bei der juvenilen Form, neben Muskelfasern, welche verschiedene Grade einfacher Atrophie zeigen, einzelne hypertrophische eingestreut, die in den schon makroskopisch als hypertrophisch erscheinenden Muskeln (Deltoideus, Supra- und Infraspinatus) sehr zahlreich, selten in Überzahl vorhanden sind (Friedreich, Barsikow); daneben wird von Anfang an eine Ver-

mehrung des interstitiellen Gewebes beschrieben, welche mit der Dauer der Erkrankung eine beträchtliche (relative) Zunahme zeigt, bis es schliesslich die Hauptmasse des Muskels einnimmt, namentlich, wenn es noch durch Einlagerung von Fettzellen an Masse vermehrt wird. Daher findet sich in langdauernden Krankheitsfällen (z. B. im Falle Dipper mit 23jähriger Krankheitsdauer) ein mehr oder weniger grosser Schwund der Muskelfasern, die durch welliges Bindegewebe, stellenweise auch durch Fettgewebe, von einander getrennt sind. In späten Fällen ist von einer früheren Kernvermehrung nichts mehr zu bemerken. Die Fasern selbst zeigen die verschiedensten Stadien der einfachen Atrophie bis zu vollständigem Schwund. Zuweilen finden sich auch leere Sarkolemmschläuche.

Bei der facio-scapulo-humeralen Form unterscheiden Landouzy und Déjérine je nach der Intensität der Krankheit drei Kategorien von Muskeln. Die erste mit fast vollständigem Schwunde der Muskelfasern, welche dem freien Auge nur mehr wie Bindegewebe erscheinen, betrifft die Gesichts-, Schulter- und Armmusculatur. In solchen Muskelpräparaten muss man unter dem Mikroskop oft in mehreren Schnitten nach einer atrophischen Muskelfaser suchen. Der Muskel ist durch kernarmes Bindegewebe ersetzt, das sich von normalem durch eine auffallende Parallelfaserung unterscheidet. Die Fasern sind zu mehr oder weniger breiten Bündeln vereinigt, zwischen welchen die normal gebliebenen Gefässe und intramusculären Nerven sowie auch einzelne Reihen von Fettzellen verlaufen. Die noch vorhandenen Muskelfasern zeigen einfache Atrophie mit Erhaltung der Querstreifung.

Bei der zweiten Kategorie, welche vornehmlich an der Vorderarmmusculatur anzutreffen ist, ist die Atrophie weniger stark vorgeschritten; man erkennt mit unbewaffnetem Auge noch Muskelgewebe. Hier lässt sich der atrophische Process leicht verfolgen. Man findet einfache Atrophie in den verschiedensten Intensitätsgraden ohne fettige, granuläre oder Pigmentdegeneration. Die Muskelfaser verschmälert sich immer mehr, indem ihr Inhalt der Resorption anheimfällt. Die Atrophie schreitet so weit vor, bis man als letzte Spuren der Muskelfasern nur mehr dünne Sarkolemmschläuche mit einzelnen Kernen im Innern vor sich hat. Solche leere Faserscheiden sind überaus zahlreich und geben dem Muskel jene lockere, fibröse, parallelfaserige Beschaffenheit, welche auch die leichte Trennbarkeit durch Präparirnadeln erklärlich macht.

Als dritte Kategorie bezeichnen Landouzy und Déjérine jene Muskeln, welchen man makroskopisch keine Atrophie ansieht. Sie sind histologisch intact und zeigen auch keine hypertrophischen Fasern.

Bei der Pseudohypertrophie bestehen die Muskelveränderungen:

1. in Hypertrophie und Atrophie der Muskelfasern,
2. in Wucherung des interstitiellen Fettgewebes (Lipomatose), und

3. in einer analogen Vermehrung des interstitiellen Bindegewebes bis zu wahrer intramusculärer Cirrhose.

Bezüglich der Details der histologischen Bilder siehe die Befunde meines Falles 2 (S. 653) und Fig. 79—82.

Eine Reihe von Autoren hält die interstitiellen Veränderungen, besonders die interstitielle Fettwucherung, für den primären Process (Duchenne, Charcot, Butlin), da gerade in frischen Erkrankungen starke Bindegewebshyperplasie neben reichlicher Kernwucherung und Gefässverdickung gleichzeitig mit Fettwucherung zu beobachten sei (Demme bei vierjähriger Dauer der Erkrankung, sowie Sachs und Brooks). Berger fand bei einem Knaben mit typischer Pseudohypertrophie im excidirten Wadenmuskel Bindegewebswucherung, die sich nach mehreren Jahren bei der Section in Fettgewebe umgewandelt hatte. Nach Handford findet sich umgekehrt bei frischer Erkrankung Verfettung, bei alter fibröses Gewebe.

Diesen Befunden stehen jene von primärer Hypertrophie in bestimmten Muskelgruppen gegenüber, wie sie nach Erb allgemein beobachtet werden; auch Degenerationsprocesse der Muskelfasern, wie die röhrenförmige Degeneration Martini's, gehören, wenngleich sie nicht pathognomonisch sind, zu den constanten Befunden bei der Pseudohypertrophie. In meinem Falle (Beobachtung 2, S. 653) fand sich in jenen Muskeln (Extensor digitorum communis), die erst spät erkrankt waren und makroskopisch noch keine fettige Degeneration zeigten, deutliche Hypertrophie mit Kernvermehrung und Theilung, dagegen erst an jenen Stellen, wo bereits Atrophie und Faserschwund aufgetreten war, Bindegewebswucherung.

Freilich ist der grosse secundäre Einfluss, den der interstitielle Process auf die Atrophie, und namentlich auf den Muskelfaserschwund, nimmt, nicht zu leugnen. Man braucht hiezu blos die Gruppen stark atrophischer Fasern zu betrachten, die innerhalb frischer Infiltrationsherde entstehen, wie sie in allen noch nicht lange erkrankten Muskeln (in meinem Falle Zwerchfell und Zunge) zu beobachten sind.

Krankengeschichten.

Fall 1. Dystrophia muscularis progressiva; juvenile Form.

Thomas S., 33 Jahre alter Taglöhner, hat wegen seines Leidens mehrmals die Grazer Klinik aufgesucht.

Anamnese vom 10. November 1897.

Keine hereditäre oder familiäre Belastung. Kindheit normal. Krankheitsbeginn im 21. Lebensjahre. Zuerst wird das Abstehen der Schulterblätter bemerkt. Bei der Assentirung wird er wegen mangelnder Körperkraft zurückgewiesen. Zwei Jahre darauf beginnt eine langsame Abmagerung und Schwäche der rechten oberen Extremität, so dass sich Patient bei der Arbeit hauptsächlich der

linken Hand bedienen muss. Im 27. Lebensjahre tritt der gleiche Process an der rechten unteren Extremität auf; das Bein wird vom Sprunggelenk bis zur Hüfte allmälig dünner. Ebenso entwickelt sich eine Schwäche im Sprunggelenk linkerseits. Im 32. Lebenjahre Erkrankung der Oberarmmusculatur links. Patient klagt seit der Erkrankung über Rückenschmerz entlang der Wirbelsäule beim Gehen und Liegen, sowie über Schmerz in beiden Hüftgelenken nach längerem Gehen. Nachts häufig Wadenkrämpfe; an der rechten unteren Extremität manchmal Parästhesien und Kältegefühl. Auch soll die Haut daselbst eine Zeit lang unempfindlich gewesen sein, was sich wieder besserte. Im Allgemeinbefinden keine Störungen. Keine Lues.

Status praesens vom 22. November 1897.

Kräftiger Knochenbau, guter Ernährungszustand. Im Gesichte keine Abnormität. Zähne schlecht. Beide Schulterblätter sind nach abwärts und nach vorne gesunken, wodurch die vordere Thoraxfläche fast concav erscheint. Der Pectoralis maior ist beiderseits atrophisch. Vom unteren Rande desselben ziehen beiderseits tiefe Falten gegen die Achselhöhle hin. Die Schulterblätter stehen flügelförmig vom Thorax ab. Der Abstand ihrer inneren Ränder von einander beträgt 10 *cm*. Beim Heben der Arme entfernen sich die Schultern noch weiter vom Thorax. Der M. cucullaris fehlt in seiner unteren Hälfte fast ganz, das obere Drittel ist dünn und schlaff. Dagegen ist der M. levator scapulae hypertrophirt. Auch der M. supra- und infraspinatus ist verdickt, aber weich. Der Latissimus dorsi ist in mässigem Grade atrophisch, der Serratus anterior sichtbar und tastbar. Der M. deltoideus ist beiderseits stark verdickt, dabei von sehr geringer Consistenz. Die stärkste Atrophie zeigt die Musculatur beider Oberarme. Dieselbe contrastirt mit der kräftig entwickelten Vorderarm- und Handmusculatur. Nur der Supinator longus fehlt beiderseits fast gänzlich. An den unteren Extremitäten sind die Nates stark entwickelt, bestehen aber fast nur aus Haut und Fett. Die Musculi glutaei sind äusserst schwach, ebenso der Ileopsoas beiderseits. Die Musculatur der Oberschenkel ist atrophisch, wogegen die der Unterschenkel, namentlich der Waden, sehr massig erscheint. Beim Gange rotirt Patient das Becken, beim Heben des Beines hängt Fussspitze und äusserer Fussrand herab.

Die Bewegungsstörung ist der Muskelatrophie proportional. Sensibitätsstörungen fehlen bis auf geringe Parästhesien. Sehnenreflexe sind vorhanden, aber herabgesetzt.

Sämmtliche atrophische Muskel zeigen Herabsetzung der faradischen Erregbarkeit, auch der Deltoidens, Supra- und Infraspinatus, wogegen der Levator scapulae leicht erregbar ist.

An den unteren Extremitäten reagiren die Glutäalmusculatur und die Adductorengruppe schwach, der Quadriceps fast gar nicht, ebenso wenig der Tibialis anterior, Extensor digitorum communis und Peronäus, wogegen die Waden gute Erregbarkeit zeigen.

An den inneren Organen nichts Abnormes. Patient schwitzt stark am ganzen Körper. Die Pupillen sind weit. Das Körpergewicht steigt von 55 auf 59 kg.

Status praesens vom 23. April 1901.

Im Gesichte nichts Abnormes; normale Pupillenreaction, normale galvanische und faradische Erregbarkeit der Gesichtsmusculatur. Die Hebung

der Schulter wird nur mehr in ganz unzulänglicher Weise vom Levator scapulae besorgt. Der Musculus trapezius ist fast ganz geschwunden, der Rhomboideus, Serratus, Latissimus dorsi und Pectoralis sind stark atrophisch. Bei starken faradischen Strömen sind nur theilweise leichte Contractionen zu bemerken. Der Supra- und Infraspinatus sowie der Deltoideus sind beiderseits pseudohypertrophisch und zeigen herabgesetzte elektrische Erregbarkeit. Die Musculatur des Oberarmes ist beiderseits nahezu vollkommen geschwunden, die Beugung des Armes im Ellbogengelenke wird zum grössten Teile durch den Pronator teres ausgeführt. Derselbe ist faradisch noch ziemlich leicht erregbar. Die Musculatur der Vorderarme erscheint besonders kräftig entwickelt, die der Hände normal. Die Nates sind nur zum Theil mehr pseudo-hypertrophisch, die Glutaei atrophisch und kaum mehr erregbar. Die Atrophie der Oberschenkelmusculatur hat zugenommen. Die Waden sind beiderseits etwas hypervoluminös, links etwas mehr als rechts. Tibialis anterior und Peronaeus stark atrophisch, auch bei starken Strömen unerregbar. Equinovarusstellung der Füsse.

Sensibilität in allen Qualitäten erhalten; keine Blasenstörungen. Patellarreflex rechts fast ganz geschwunden, links etwas gesteigert. Cremasteren-, Ulnar- und Radialreflexe nicht auslösbar, dagegen Tricepssehnen- und Bauchdeckenreflexe recht lebhaft.

Innere Organe normal. Im Harn nichts Abnormes. Körpergewicht 48·5 kg.

Status praesens vom 20. April 1903.

Hautdecken blass, schwitzend. Schlechte Ernährung. Infiltration der rechten Lungenspitze.

Im Gesichte nichts Abnormes. Atrophie der Sternocleidomastoidei beiderseits. Die Atrophie der früher erwähnten Muskelgruppen hat weitere Fortschritte gemacht. Der Deltoideus ist noch leicht hypertrophisch, namentlich in seiner mittleren Partie, aber schlaff und auch bei der Contraction polsterartig anzufühlen. Bei 25 Rollenabstand ist derselbe faradisch noch erregbar. Die Oberarme sind symmetrisch atrophirt, die Vorderarm- und Handmusculatur erhalten. Die Schulterblätter stehen noch weiter von einander ab, die oberen Winkel sind 20 cm, die unteren 11 cm von einander entfernt. Der Latissimus dorsi ist weder tastbar noch faradisch erregbar. Levator scapulae und Rhomboideus, sowie die langen Rückenmuskel sind sowohl direct als indirect erregbar. Glutäal- und Oberschenkelmusculatur atrophisch, nirgends mehr eine Hypertrophie zu bemerken. Die linke Seite ist etwas stärker betroffen als die rechte.

Von nun ab zunehmende Kurzathmigkeit, intermittirendes Fieber, heftige Nachtschweisse. Mitte Mai verringert sich die Esslust. In der rechten Lungenspitze tritt stärkere Dämpfung mit Bronchialathmen und knatternden Rasselgeräuschen auf. Von Anfang Juni an kommt quälender Husten hinzu, die Athemnoth wird stärker, Patient magert rapid ab und wird auffallend blass. Ueber dem Kreuzbein entwickelt sich ein scharfrandiger Decubitus, der rasch zunimmt.

Am 6. Juni Morgens plötzlich grosse Schwäche, eine Stunde später ohne anderweitige Erscheinungen Exitus letalis.

Auszug aus dem Sectionsprotokolle.

Körper klein, gracil gebaut. Musculatur an den Oberarmen ausserordentlich geschwunden; ebenso an der unteren Extremität, besonders an den

Oberschenkeln, schwach. Am Schädel und am Gehirn nichts Besonderes. Die Gegend des Pectoralis ganz flach. Der Pectoralis stellt sich als eine zum grossen Theile häutige Platte dar, in der sich nur wenig hellroth gefärbte Muskelbündel vorfinden. Unterhautzellgewebe fast fettlos. Zwerchfellstand beiderseits an der fünften Rippe. Beide Lungen an der Spitze fixirt, rechts in grösserer Ausdehnung. Das Gewebe beider Lungen von theils einzelnen, theils confluirenden Knötchen durchsetzt. Bronchialdrüsen vergrössert. Die rechte Lunge im Oberlappen fast vollkommen luftleer, hie und da kleine, mit Eiter gefüllte Cavernen; Pleura schwielig verdickt. Im Mittellappen eine wallnussgrosse Caverne. Schleimhaut der Mundhöhle blass; Tonsillen beiderseits vergrössert, enthalten derbe, mit Eiter gefüllte Abscesse. Larynx und Trachea geröthet. Schilddrüse sehr klein, feinhöckerig, derb. Herzhöhlen weiter, Musculatur braunroth, brüchig. Klappen zart, schlussfähig. Intima der Aorta im allgemeinen zart, hie und da plaqueartig verdickt.

Lagerung der Unterleibseingeweide gehörig. Milz ausserordentlich gross. Kapsel zart, gespannt, das Gewebe rothbraun gefärbt, weich, brüchig, Pulpa weich. An Nebennieren und Nieren nichts Abnormes. Magen weit, enthält flüssige Speisereste, Schleimhaut stellenweise ekchymosirt. Die solitären Follikel des Dünndarmes geschwellt, die Peyer'schen Plaques da und dort von Knötchen besetzt. Leber sehr gross, schlaff, das Gewebe blassgelb, sehr brüchig. Die Wirbelsäule ist im oberen Bereiche des Brustabschnittes in der Höhe des sechsten Brustwirbels nach links skoliotisch gekrümmt, im darauffolgenden Abschnitte nach rechts gekrümmt. Das Rückenmark ist makroskopisch nicht verändert.

Diagnose: Tuberculosis miliaris pulmonum. Atrophia musculorum universalis (praecipue Musculi pectoralis, bicipitis, cucullaris, rhomboidei et peronaei). Atrophia organorum.

Histologischer Befund.

Der Deltoideus zeigt grosse Caliberdifferenzen und sehr unregelmässige Form seiner Muskelfasern. Zwischen Fasern mittlerer Breite finden sich sehr schmale, plattgedrückte, dann solche mit halbmondförmigem und dreieckigen Contour. Daneben sind auch mässig hypertrophische Fasern zu sehen; solche messen z. B. 100×72, 100×28, $98 \times 84\,\mu$. Die Kerne derselben sind leicht vermehrt, finden sich aber nur wandständig. Nur an wenigen Stellen besteht eine stärkere Vermehrung. Die atrophischen Fasern finden sich häufig in nächster Umgebung der hypertrophischen, oder sie liegen gruppenweise beisammen. Die meisten derselben haben einen Querschnitt von $20\,\mu$, auch bis zu 12 und $10\,\mu$. Die Querstreifung sämmtlicher Muskelfasern ist normal geblieben; manchmal findet sich sogar eine auffallend breite Querstreifung, die bis über $3\,\mu$ misst. Lipomatose fehlt; nur in den Interstitien zwischen den kleinen Muskelbündeln finden sich Fettzellen; dieselben dringen jedoch nicht in die Bündel selbst ein.

Im Gastrocnemius und im Soleus wird einfache Atrophie, in letzterem neben geringer Fetteinlagerung, beobachtet. Die Muskelfasern enthalten im Mittel $20-24\,\mu$, doch finden sich auch sehr schmale von 12 und $8\,\mu$. Sie zeigen normale Querstreifung, zumeist am Querschnitte starke Cohnheim-sche Felderung.

Nur der Biceps brachii zeigt hochgradige Lipomatose. Die Fettzellen sind durch starke Bindegewebssepta zu Bündeln vereinigt; aber man findet in grösseren Strecken keine einzige Muskelfaser mehr, was mit van Gieson-scher Färbung — bei der sich das Bindegewebe sehr schön roth färbt — leicht zu erweisen ist. Nur stellenweise finden sich Bündel von schmalen Muskelfasern mit normaler Querstreifung und normalen Kernen mit einer durchschnittlichen Breite von 12—24 μ; selten sind breitere Fasern, z. B. bis 32 μ sichtbar.

Rückenmark und periphere Nerven, ebenso die intramusculären Nervenstämmchen erscheinen normal; doch scheint bei genauerer Durchsicht der Rückenmarksschnitte namentlich der mit Nissl'scher Färbung behandelten, in verschiedenen Höhen eine links deutlicher ausgesprochene Rarefication der multipolaren Ganglienzellen in den Vordersäulen zu bestehen. Die vorhandenen Ganglienzellen zeigen keine Veränderungen.

Fall 2. Dystrophia muscularis progressiva; Pseudohypertrophie.

Anton C., 16jähriger Schneiderlehrling stand durch 12 Jahre (vom 23. März 1886 bis 25. October 1898) an der Klinik Nothnagel in Behandlung.

Anamnese vom 23. März 1886.

Die Eltern des Patienten sind an unbekannten Krankheiten gestorben. Zwei gesunde Geschwister leben. Mit vier Jahren überstand Patient Masern, seither war er gesund bis zu dem 13. Lebensjahre. Damals bemerkte er eine allmälig auftretende Schwäche in den Beinen, welche sich besonders beim Treppensteigen geltend machte. Die Schwäche steigerte sich in den folgenden zwei Jahren derart, dass der Gang auf ebenem Boden unsicher und schwankend wurde. Hiezu gesellten sich allmälig Schmerzen in der Kreuzbeingegend, beim Sitzen stärker werdend, so dass er seinen Beruf aufgeben musste. Zeitweilig stellten sich auch beim Gehen Schmerzen in den Waden ein. Abmagerung seiner Muskeln oder Verminderung der Kraft seiner Arme hat der Kranke nicht beobachtet. An Kopfschmerzen litt er nur selten, nie an Harn- und Stuhlbeschwerden. Potus oder Lues wird negirt.

Status praesens vom 24. März 1886.

Der Patient ist für sein Alter (16 Jahre) klein, gracil gebaut und mager. Körpergewicht 31·5 kg. Thorax lang, schmal, wenig gewölbt. Beide Pectorales und Deltoidei atrophisch, Beugemusculatur des Oberarmes sehr mager; Streckmusculatur und Musculatur des Vorderarmes, der Hände und des Halses intact. Die Kraft der Beuger beider Arme und der Hände bei grober Schätzung gleich. Dynamometer rechts 15, links 25. Abmagerung der langen Rücken-, besonders aber der Lendenmusculatur. Flügelförmiges Abstehen der Schulterblätter, links mehr als rechts. Deutliche Lordose beim Stehen; der Bauch ist dabei stark vorgewölbt. Gesässmuskeln normal, Oberschenkel atrophisch, besonders die Beugemusculatur und die Adductoren. Wadenmuskeln ausserordentlich entwickelt. Umfang rechts 31, links 32 *cm*. Die Muskelbäuche springen deutlich vor. Sie fühlen sich bei willürlicher Contraction, sowie bei Reizung mit dem

faradischen Strom derb an und machen den Eindruck echter Hypertrophie. Auch die Peronäalmusculatur erscheint hypertrophisch. Die elektrische Unter suchung ergibt Abschwächung der Erregbarkeit, keine Entartungsreaction. Die Füsse werden beim ruhigen Liegen in Spitzfussstellung gehalten. Der Gang des Patienten ist etwas watschelnd, aber sicher; beim Umdrehen schwankt der Kranke. Auf einen Schemel vermag er ohne Zuhilfenahme der Arme nicht zu steigen. Will sich der Kranke aus sitzender Stellung vom Boden erheben, so stützt er sich auf die Hände, bringt sich in Kniestellung, klettert mit den Händen an seinen Oberschenkeln hinauf und erhebt sich sodann, indem er den Rumpf nach rückwärts wirft, mühselig und schwankend. Knochen-Sehnenreflexe fehlen; Fussklonus nicht vorhanden; Hautreflexe normal. Sensibilität nicht gestört; keine fibrillären Zuckungen.

April 1887. Guter Ernährungszusand, Körpergewicht 34 kg; kein Fieber. Respiration 24; Puls 124, von normalen Qualitäten. Die Füsse liegen in Spitzfussstellung; rechts besteht leichte Contractur der Wade. Active Beweglichkeit der Füsse in geringem Grade erhalten; bei der Dorsalflexion wird sogar einiger Widerstand geleistet, der beim passiven Herabdrücken des Fusses fehlt. Der Wadenumfang hat um 1 cm zugenommen, die Oberschenkelmusculatur ist im Gegensatz dazu abgemagert. Die Bauchmuskeln funktionieren gut. Am Rücken fällt eine stärkere Atrophie der Rhomboidei auf: die Schulterblätter stehen rechts 8, links 10 cm vom Rücken ab. Im Uebrigen keine Veränderung. Es wechseln Zeiten, in welchen Patient etwas besser gehen kann, mit solchen, in welchen er bei jedem Aufsteben oder geringen Herumgehen heftige Scchmerzen in den Waden und im Rücken bekekommt. Die Muculatur ist daselbst druckschmerzhaft. Der Versuch einer Muskelmassage muss deshalb aufgegeben werden.

Im weiteren Verlaufe der Beobachtung nehmen die Beschwerden zu. Der Patient fällt beim Gehen oft zusammen, knickt in den Beinen ein und vermag allmälig nicht mehr, sich selbst zu erheben. Er ist nicht im Stande, sich nach vorn zu bücken und Gegenstände vom Boden aufzuheben. Patient klagt über zeitweiligen Kopfschmerz, Schmerzen im Kreuz, reissende Schmerzen in beiden Beinen, Mattigkeit und zuweilen Seitenstechen links. Er liegt oft tagelang zu Bette.

Jänner 1888. Am 2. Jänner stürzt Patient und schlägt mit dem Kreuz auf eine Kante auf. Darauf starke Schmerzparoxysmen, die den verschiedenen Behandlungsmethoden trotzen. Der Kranke kann das Bett nicht verlassen, magert innerhalb zweier Monate um 4 kg ab; auch der Umfang der Musculatur verringert sich dementsprechend, die Waden werden sehr schlaff (Umfang 26 cm).

April 1888. Allmählige Besserung der Schmerzen. Patient geht wieder herum, doch erreicht das Gehvermögen nicht mehr das frühere Ausmass. Die Muskeln nehmen wieder an Umfang zu. Die vasomotorischen Störungen an den Unterextremitäten sind stärker geworden; die Haut ist marmoriert und kühl. Keine Sensibilitätsstörung.

Messung der linken unteren Extremität im oberen Drittel des Oberschenkels 31·5, im unteren 26, grösster Wadenumfang 30·5 cm; correspondierend rechts 31·5, 26, 29 cm. Linke obere Extremität: grössterUmfang 17·5, oberes Drittel im Unterarm 20, unteres Drittel 16; correspondirend rechts 17·5, 20 und 16·5.

October 1888. Beim Liegen im Bette vermag Patient nicht mehr die Beine ohne Zuhilfenahme der Hände zu kreuzen. Die Kraft in den oberen Extremitäten sinkt. Dynamometer rechts 10, links 8 kg.

März 1889. Muskelatrophie unverändert neben weiterer Zunahme des Wadenumfanges. Im Gesicht haben sich bei dem jetzt 19jährigen Mann auffallende Veränderungen ausgebildet, die namentlich den Ober- und Unterkiefer betreffen. Die Lippen erscheinen geschwulstartig vor- und aufgetrieben; die Schneidezähne sind in beiden Kiefern auseinandergewichen, indem sich die Kiefer nach zwei Richtungen (nach aussen und oben respective unten) gebogen haben. Beim Aufeinanderbeissen schliesst die Zahnreihe nicht mehr, sondern lässt einen elliptischen Spalt offen, durch den die Zungenspitze hervorgestreckt werden kann. Die Nase erscheint durch das Hervortreten des Oberkiefers eingesunken, die Nasenflügel sind dadurch breitgedrückt. Sonst finden sich keine trophischen Störungen der Knochen oder der Haut. Zeitweilig auftretender Krampf in den Zehenbeugern hindert Patienten beim Gehen; er wird dabei in den Zehenspitzen gehoben. Messung des rechten Oberarmes 18, Umfang im oberen Drittel des Unterschenkels 33·5, des Oberschenkels 33·0, correspondirend links 18, 35, 31·5 cm.

October 1889. Pectoralis major beiderseits ausserordentlich atrophirt, besonders links nur als dünner Strang erkennbar. Supraspinatus rechts deutlicher atrophirt, der Infraspinatus weniger. Intercostales beiderseits atrophirt. Zahlreiche Muskelbündel des Deltoides geschwunden, so dass der Humeruskopf vorne vollkommen frei liegt; der hintere übriggebliebene Theil ist von derber Consistenz. Oberarmbeuger fast völlig geschwunden, der Biceps nur als dünner Strang tastbar. Triceps wenig verändert. Vorderarmmusculatur derb anzufühlen, kräftig. Thenar und Antithenar abgeflacht, aber nicht atrophisch. Die Arme können nicht mehr bis zur Horizontalen gehoben werden. Bei der Beugung im Ellbogen wird die Scapula mit einem Ruck gehoben und der Arm rasch gebeugt. Bei fixirter Scapula wird der Arm nur mühsam gebeugt.

Jänner bis März 1890. Influenzaerkrankung mit Fieber zuweilen bis 39·0° C., Husten, geringer Auswurf, Zeichen einer Bronchitis. Conjunctivitis. Decubitus an der linken Seite. Die Beweglichkeit an den Füssen nimmt ab. Der Harn enthält Spuren von Aceton, Indican, Eiweiss und Blut. Patient kann wegen Schmerzen nicht gehen und hütet andauernd das Bett.

Mai 1890. Patient vermag wieder zu gehen. Wadenmusculatur excessiv stark, Umfang links 36, rechts 34·7 cm.

September 1890. Der Kranke kann sich beim Versuche zum Stehen nicht mehr aufrecht erhalten, er knickt in die Knie ein. Auch das Aufsetzen im Bette ist ohne Hilfe nicht mehr möglich. Die rechte untere Extremität vermag er gar nicht, die linke nur mit Anstrengung zu heben. Harn und Temperatur wieder normal.

März 1891. Häufige Kopfschmerzen. Inappetenz, grosse Mattigkeit. Im Harn eine geringe Menge von Eiweiss nachweisbar, keine Cylinder. Excision eines Stückes der linken Wadenmusculatur behufs Untersuchung. Es findet sich typische, ziemlich hochgradige Lipomatose.

März 1891. Patient liegt den ganzen Tag auf dem Rücken oder der rechten Seite. Die linke Seitenlage ohne Unterstützung einzunehmen ist er nicht im Stande. Der Kranke ist sehr schwach, er vermag nur mit grosser

Anstrengung ein Trinkglas vom Nebentischchen zum Munde zu führen. Häufige Obstipation und Auftreten von Urticaria. Masse: Umfang des Oberarmes in der Mitte rechts 17·5, links 16, Vorderarm (grösste Circumferenz) rechts 21·5, links 20·8, Oberschenkel oberes Drittel rechts 37, links 33, unteres Drittel rechts 36·5, links 31, grösste Circumferenz des Unterschenkels rechts 31, links 32 cm. Elektrische Erregbarkeit: einzelne Muskeln (Biceps, Triceps, Deltoideus) sind für beide Stromarten vollständig unerregbar; andere (weniger atrophische) sind nur bei directer Erregung mit starken Strömen zur Contraction zu bringen; die übrigen zeigen mehr oder weniger starke Herabsetzung der Erregbarkeit. Keine Entartungsreaction. Die Prognathie des Schädels hat noch zugenommen, ausserdem haben sich die Proc. mastoidei sehr mächtig entwickelt, an welche sich eine sehr massige Nackenmusculatur inseriert.

März 1892. Contractur der unteren Extremitäten. Beide Füsse stark plantar flectirt.

Mai 1892. Öftere Schüttelfröste. Temperatur bis 39° C. Inappetenz. Reichliche subcrepitirende Rasselgeräusche links hinten unten. Zähe, münzenförmige Sputa, keine Tuberkelbacillen enthaltend. Die Oberarme können nach vorne gar nicht mehr gehoben werden, seitlich ist diese Bewegung in geringem Grade möglich. Die Bewegungen im Ellbogengelenk frei und kräftig. Eine Hand auf die Schulter der anderen Seite zu legen, ist Patient nicht im Stande. Bei passiver Beugung und Streckung wird nur sehr geringer Widerstand geleistet. Die unteren Extremitäten sind im Hüft- und Kniegelenk leicht gebeugt, die Füsse in Equino-Varus-Stellung. Die Beweglichkeit in den Hüftgelenken minimal, ebenso im rechten Kniegelenk. Im linken Kniegelenk ist etwas Beugung möglich. Die Zehen sind frei beweglich. Umfang-Masse: Mitte des Oberarmes rechts 18, links 17·5, Mitte des Vorderarmes beiderseits 17, Oberschenkel rechts 36, links 33, Wade rechts 30, links 31 cm.

August 1892. Wohlbefinden. Normale Temperatur. Kein Husten. Der Harn eiweissfrei. Stuhlträgheit.

November 1892. Heftige Schmerzen in allen Gelenken, besonders beim Versuch, sie zu bewegen.

December 1892. Patient ist nicht mehr im Stande, sich aufzusetzen oder beim Aufsetzen im Bette sich in dieser Stellung zu erhalten. Er sinkt sofort in das Bett zurück. Eine active Lageveränderung des Rumpfes ist ausgeschlossen. Die oberen Partien des Musculus cucullaris sind theilweise erhalten, so dass die Schulter etwas gehoben und nach innen rotirt werden kann. Nur mit Mühe vermag der Kranke den Löffel zum Munde zu führen oder neben ihm liegende Gegenstände zu ergreifen. Langsames Schreiben unter Aufstützen der Ellbogen auf ein Pult ist möglich. Wird der Kranke aufgestellt, so sinkt er sofort zusammen. Die Gelenkschmerzen sind völlig geschwunden. Zeitweilig fibrilläre Zuckungen in der Wadenmusculatur.

April 1893. Die Waden haben noch weiter an Volumen zugenommen, rechts 33·5, links 34·5 cm. Bei willkürlicher Contraction sind dieselben hart. Das rechte Bein ist im Kniegelenk gebeugt und kann willkürlich nicht gestreckt werden. Passive Streckung verursacht Schmerz in der Wade. Die Narbe nach der Excision an der linken Wade ist druckschmerzhaft. Die Nackenmusculatur ist sehr stark entwickelt, dagegen die Oberarmmusculatur stark atrophisch und schwach.

Von dieser Zeit stammt die in Fig. 78 wiedergegebene Photographie des Patienten, in der die hypertrophische Nackenmusculatur, der abnorme

Fig. 78.





Anton C., Dystrophia muscularis progr.
Pseudohypertrophie.
Nach einer Photographie im April 1893.

Schädelbau, der prognathe Kiefer mit den halb offenstehenden, stark gewulsteten Lippen zum Ausdruck gelangt. Der rechte Arm ist nach rückwärts gesunken. In Folge Mangels des Pectoralis fehlt die vordere Achselfalte, die Achselhaare treten frei zu Tage. Der Deltoides tritt zu seiner Insertion am

Arme wulstartig hervor; die Atrophie des Biceps ist durch den Panniculus verdeckt.

Jänner 1896. Bei sehr langsamen Fortschritt der Muskelatrophie ist im Decursus keine wesentliche Aenderung zu bemerken. Zeitweise bestehen Schmerzen in den Waden und der Oberschenkelmusculatur.

Mai 1897. Patient klagt ununterbrochen über Beschwerden. Er leidet an Kopfschmerz, häufigem Erbrechen, Schwindelgefühl, und hat Anfälle von heftiger Athemnoth. Ueber der Lunge sind zeitweilig Rasselgeräusche, Giemen und Pfeifen hörbar. Ein Decubitus an den Nates verheilt unter sorgfältiger Behandlung. Der Kranke hat schlaflose Nächte, auch stellen sich zeitweise Schmerzen in den Beinen ein.

December 1897. Das Sitzen ist dem Patienten nur bei ausgiebiger Unterstützung möglich. Am Nacken ist der Panniculus, wie allenthalben, so reichlich, dass eine Palpation der Musculatur unmöglich wird. In der Tiefe fühlt man einen mässig derben, etwas strähnigen Muskelbauch, welcher bei Contraction nur wenig härter wird. In den Fossae supra- et infraclaviculares ebenfalls reichliche Fettmassen; dieselben füllen zum Theil auch die Achselhöhle aus. Die vordere Achselfalte ist vollständig verstrichen. Die Pectorales sind nicht palpabel, die obersten Bündel des Cucullaris sind als derbe Stränge, auch im erschlafften Zustand, von holzartiger Härte, tastbar. Der Deltoideus ist rechts etwas massiger als links. Der Biceps ist beiderseits stark verringert, links sehr schlaff. Die mechanische Erregbarkeit ist aufgehoben; idiomusculäre Wülste sind nicht auszulösen. Der Triceps fühlt sich ziemlich derb an. Die Haut des Oberarmes ist weniger fettreich. Vorderarmmusculatur derb und kräftig. Das Heben der Schulter ist möglich, dagegen nicht das Heben der Arme. Der rechte Arm liegt vollkommen schlaff im Bette, nur die Hand kann etwas gehoben werden. Die Fingerbewegungen sind ziemlich frei. Der linke Vorderarm kann etwas mehr bewegt werden. Die unteren Extremitäten liegen fast regungslos. Beide Füsse in Equinovarus-Stellung. Die Wadenmusculatur und der Extensor digit. commun. können beiderseits noch in geringem Grade willkürlich innerviert werden. Das rechte Bein ist im Kniegelenk halb gebeugt, mässige Contractur. An den Oberschenkeln derber Panniculus, die Musculatur fühlt sich härter als normal an. Die Waden sind noch immer äusserst voluminös, Umfang rechts 35, links 34 cm.

Mitte December stellt sich plötzlich hohes Fieber (bis über 40° C.) ein. Husten, schleimiger Auswurf. Ueber den Lungen bronchitische Geräusche. Profuse Schweisse, Schüttelfröste. An den Nates und am Scrotum ein schmerzhaftes, etwas nässendes Ekzem. Decubitus ad nates fast verheilt, dagegen am rechten Ellbogen geringer Decubitus. Starke Schmerzen in den Scapulae und Achseln. Nach acht Tagen verschwindet das Fieber wieder.

Im Jahre 1898 treten öfters und ohne Fieber Anfälle von Dyspnoë auf.

Am 25. October 1898 tritt nach einem psychischen Chock in einem solchen Anfalle der Exitus letalis ein.

Sectionsbefund (Prof. Albrecht).

»Körper 155 cm lang, von gracilem Knochenbau, mässig reichlich entwickeltem Panniculus adiposus. Die Musculatur beider oberen Extremitäten sehr schlecht entwickelt, schlaff; desgleichen die Musculatur des Thenar und

Antithenar. Die Musculatur der unteren Extremitäten ziemlich gut entwickelt, besonders die der Wadenmuskel. Umfang der Wade beiderseits 34 cm, des Oberschenkels rechts 42, links 41 cm.

Gesicht gedunsen, Haut blassgelblich. Die Haut des Gesichtes, besonders an den Ohren, cyanotisch, die Nase breit, etwas platt, Kiefer leicht prognath, die Lippen aufgeworfen, gewulstet, cyanotisch.

Der Hals sehr kurz. Thorax entsprechend breit und lang, symmetrisch.

Abdomen im Niveau des Thorax, Bauchdecken schlaff; am Genitale nichts Auffälliges. Das rechte Kniegelenk rechtwinkelig gebeugt. Beide Füsse maximal gestreckt.

Das knöcherne Schädeldach länglich oval, symmetrisch, besonders im Stirnantheil verdickt, daselbst an der dicksten Stelle 1 cm messend, die Tubera externa bis 3 mm dick, die Tubera interna bis 2 mm dick. Die Spongiosa überall erhalten, bis über 5 mm dick. Die Innenfläche des Knochens glatt, die Gefässfurchen ziemlich tief, der Knochen an den Stirnanteilen weisslichgrau.

Dura mater ziemlich fest an den Knochen adhärent, schlaff, blutreich und zart. Das Gehirn sehr weich. Die inneren Meningen zart, blutreich. Die Gefässe an der Basis zartwandig und eng.

Die Hirnrinde überall gleich breit, fleckig gerötet. Das Marklager von reichlichen Blutungen durchsetzt, ebenfalls fleckig gerötet und sehr weich. Sonst am Gehirn nichts Auffallendes. Die Seitenventrikel etwas erweitert, klares Serum enthaltend. Das Ependym leicht granulirt. Das Hinterhauptloch auffallend eng.

Sämmtliche Bauchmusculatur beiderseits theils röthlichgelb, theils ausgesprochen fettgelb, zum Theil von Fettgewebsläppchen substituirt. Ebenso besitzen beide Sternocleidomastoidei dasselbe derbe fahlgelbe Aussehen und sind etwas schmäler. Auch die übrigen langen Halsmuskeln etwas bleicher.

Schilddrüse klein, blutreich, gekörnt. Im Larynx und Trachea etwas eiteriger Schleim, Schleimhaut geröthet. Die Zungenmusculatur grauröthlich, theils gelblich, von ziemlich reichlichen Fettläppchen durchsetzt. Die Tonsillen klein, etwas zerklüftet. Follikel zahlreich und gross.

Die linke Lungenspitze ziemlich fest angewachsen. Im Pleuraraum kein pathologischer Erguss. Linke Lunge vollständig lufthältig, blutreich. Im Unterlappen Hypostase und einige atelektatische Stellen. Die Spitze des Oberlappens geschrumpft, enthält verkäste und verkreidete tuberculöse Herde. Rechte Lunge ganz frei, lufthältig, ergibt sonst denselben Befund wie links. Mediastinales Fettgewebe sehr reichlich entwickelt. Im Herzbeutel kein abnormer Inhalt. Das epicardiale Fettgewebe sehr reichlich, besonders rechterseits entwickelt. Alle Klappenapparate zart. Der Herzmuskel theils röthlichbraun, theils mehr graugelblich gefleckt. Auch das Zwerchfell besitzt den eigenthümlich graurothen Farbenton.

Die Leber nicht vergrössert, von glatter Oberfläche, ungemein blutreich und etwas weicher; die Schnittfläche etwas vorquellend. Die Milz um ein Geringes vergrössert, ihre Kapsel gut gespannt, auf dem Durchschnitt blutreich, die Pulpa ziemlich weich. Beide Nieren von entsprechender Grösse und Form, sehr blutreich, sonst nicht weiter verändert. In der Harnblase ziemlich reichlicher, lichtgelber Harn. Schleimhaut blassgelblich. Im Magen- und Darmtractus nichts Pathologisches, nur sind sowohl Plaques als Follikel sehr zahlreich und prominent. Das Peritonealfettgewebe sehr reichlich entwickelt.

Die sämmtliche Musculatur der beiden unteren Extremitäten zeigt eine rein fettgelbe Farbe, ist in ihrer Form erhalten, lässt noch die Faserung der Musculatur erkennen und zeigt fleckweise noch einen graugelblichen oder röthlichbraunen Farbenton.

Auch die Musculatur der oberen Extremitäten und die Brustmusculatur in ganz ähnlicher Weise verändert.

Diagnose: Dystrophia muscularis.

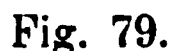


Fig. 79.



Pseudohypertrophie (Anfangstadium).

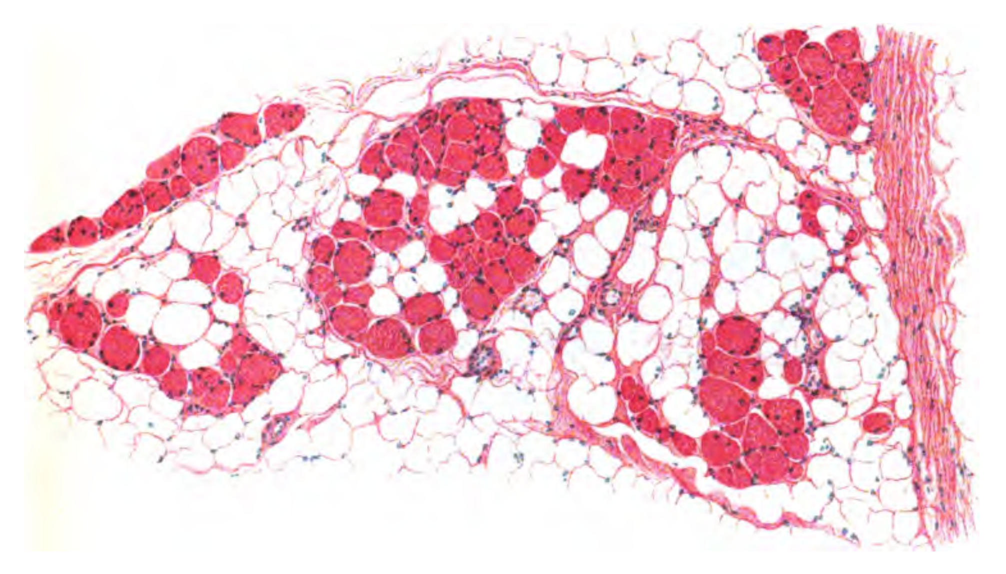
M. extensor digitorum communis.

Numerische Atrophie; Hypertrophie einzelner Muskelfasern, vielfache Theilung derselben mit Bildung von Gruppen atrophischer Fasern; Verschwinden der letzteren in derbem Bindegewebe; dazwischen Fettgewebswucherung. Vergrösserung 90 : 1.

Bei genauerer Untersuchung ergeben sich schon makroskopisch nicht unbeträchtliche Differenzen in der Intensität der Muskelerkrankung. Die Hand- und die Vorderarmmusculatur, so z. B. auch der Extensor communis, erscheinen dem freien Auge normal, ebenso die Zunge. Das Zwerchfell sieht gelbbraun und nur wenig verfettet aus. Auffällig ist die dunkelrothe, stark hypertrophirte Nackenmusculatur. In derselben finden sich nur sehr zarte, interstitielle Fettstreifchen eingelagert. Eine Erkrankung mittleren Grades zeigen Pectoralis, Supinator longus, Rectus abdominis. Hier sind Muskel- und Fettgewebe ziemlich gleichmässig vertheilt, indem Stränge von braunen Muskelbündeln mit gleich breiten gelben Fettstreifen abwechseln. Im Rectus abdominis überwiegt sogar die Zahl der Muskelbündel. Stark erkrankt sind die Obliqui. In diesen liegen zwischen 1—3 mm breiten Fettstreifen 1 mm

breite Muskelbündel. Hochgradige Erkrankung zeigen ferner der Biceps brachii, der Rectus cruris, die Vasti, der Peronaeus und die Wadenmusculatur. Dieselben sind vollständig gelb. Man erkennt ihre Längsfaserung nur mehr an einzelnen gröberen Bindegewebsbündeln, die den Muskel in der Längsrichtung durchsetzen. Im Gastrocnemius sind die Fasern auffallend quer gelagert; in dem an den Knochen inserirenden Theil desselben, der weniger stark verfettet ist, stehen sie dichter, in dem an der Achillessehne inserirenden Theil sind sie fächerförmig durch Fettmassen auseinander gedrängt. Der M. triceps ist theilweise in mittlerem Grade erkrankt, wie z. B. der Rectus abdominis,

Fig. 80.



Pseudohypertrophie (mittleres Stadium).

M. rectus abdominis.

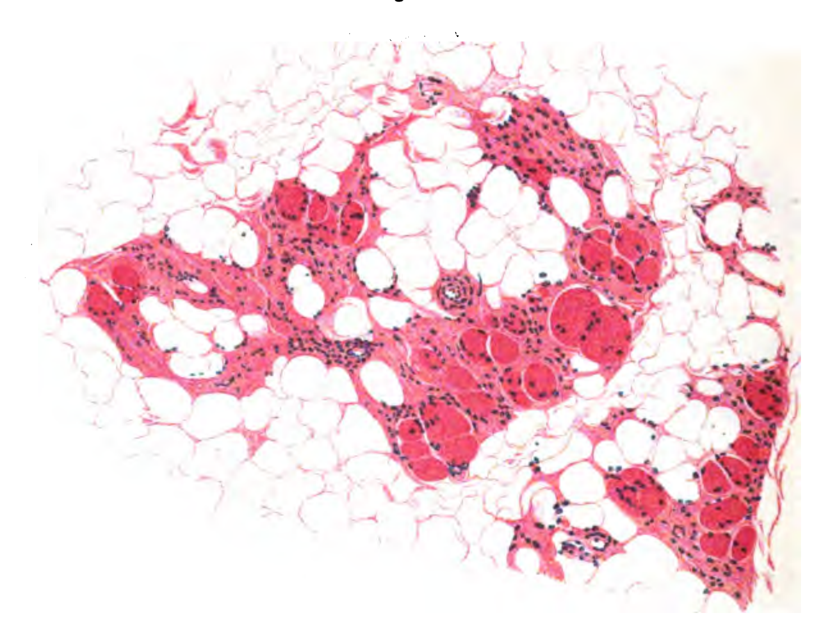
In der Mitte ein noch relativ gut erhaltenes Muskelbündel mit Lücken, die durch Fettzellen ersetzt sind Rechts und links sind die Muskelbündel zum grössten Theile in Fettgewebe umgewandelt. Ein Theil der erhalten gebliebenen Muskelfasern zeigt normales Caliber, viele sind in mässigem Grade atrophisch. Keine Bindegewebswucherung. Vergrösserung 90 : 1.

theilweise fast vollständig in Fettgewebe übergegangen. Sehr interessante Verhältnisse zeigt der Sternocleidomastoideus. Derselbe ist zur Hälfte (untere Hälfte) ziemlich normal, nicht einmal von Fettstreifchen durchsetzt, während die andere Hälfte verschmälert, gleichmässig gelb verfärbt, aber nicht von Fett durchsetzt, sondern eher degenerirt erscheint.

Mikroskopisch zeigen die verschiedenen Muskel alle Intensitätsgrade der typischen Lipomatose. Bei den makroskopisch noch normal aussehenden Muskeln, wie: Nackenmusculatur, Extensor digitorum communis, sind überall einzelne Muskelfasern ausgefallen und durch eine Reihe von Fettzellen ersetzt. In einem Teile der Nackenmuskel sind die meisten Fasern normal oder leicht hypertrophisch, stellenweise besteht Kernvermehrung und Vermehrung des interstitiellen Gewebes, stellenweise wachsartige Degeneration einzelner

Fasern. Hie und da finden sich zwischen zwei normalen Muskelfasern Fettzellen eingelagert, die im Marchi-Präparate eine ovale, oft sehr langgestreckte Form zeigen und perlschnurartig aneinandergereiht zwischen den Muskelfasern liegen. Ein anderer Theil der Nackenmusculatur zeigt am Querschnitt verschiedenes Verhalten. Einzelne Bündel enthalten Fasern von im Mittel 60 μ Breite zwischen einer kleinen Anzahl schmälerer und einer grösseren hypertrophischer Fasern von rundem (ovalen bis kreisförmigen) Contour und einem Durchmesser bis 100 μ; selten darüber. Die Muskelfasern tragen normale Querstreifung und stäbchenförmige Kerne in leicht vermehrter Zahl. Nirgends

Fig. 81.



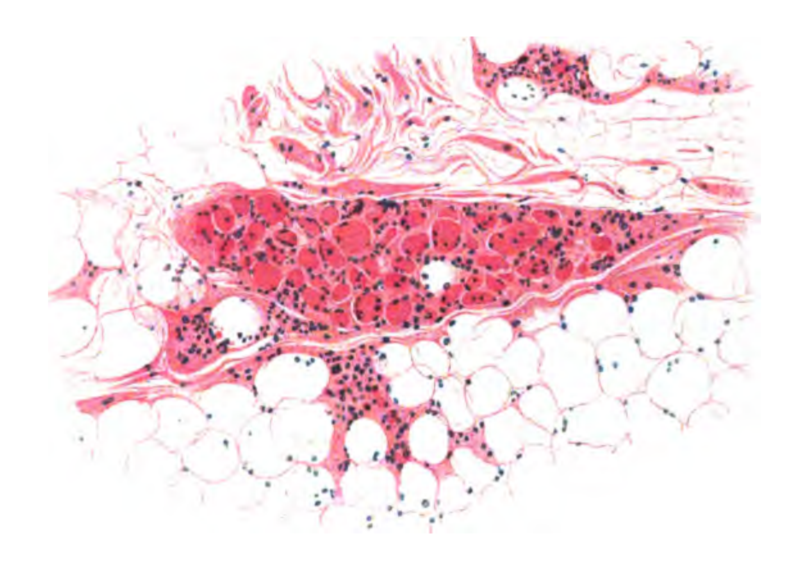
Pseudohypertrophie mit Bindegewebswucherung.
M. supinator longus.
Starke numerische Atrophie. Der grösste Theil des Muskels ist im Fettgewebe und einem schwieligen Bindegewebe untergegangen. Vergrösserung 90 : 1.

ist eine Fasertheilung sichtbar. Andere Bündel sind am Querschnitt durch Einlagerung einzelner Fettzellen wie durchlöchert, noch andere befinden sich bereits in einem weit vorgeschrittenen Stadium der Lipomatose. Im M. extensor digitorum communis (siehe Fig. 79) findet sich neben Atrophie eines grossen Theiles der Muskelfasern Kernvermehrung und stärkere Wucherung des interstitiellen Gewebes, Hypertrophie vieler Muskelfasern bis zu 150 μ und darüber mit central gelegenen Kernen und Theilungsvorgängen. An einzelnen Stellen ist das Bindegewebe so stark entwickelt, dass dadurch die Muskelfasern weit auseinandergedrängt werden, an anderen Stellen findet sich Fetteinlagerung.

Die Erkrankung mittleren Grades, wie sie am Pectoralis, Supinator longus, Rectus abdominis beobachtet wurde (siehe Fig. 80), besteht in einer starken Durchsetzung des Muskels mit Fettgewebe. Die Bündelform ist dabei

noch erhalten. Manchmal finden sich auch noch mitten im Fettgewebe unversehrte Muskelbündel eingelagert, zumeist sind auch die einzelnen Bündel lückenhaft und von Fettgewebe durchwachsen. Die Mukelfasern befinden sich dabei in einem mässigen Grade mehr oder weniger gleichmässiger Atrophie; in einzelnen Muskeln, wie z. B. im Rectus abdominis, ist das Bindegewebe dabei kaum vermehrt, in anderen dagegen, z. B. im Supinator longus (siehe Fig. 81) zu grossen derben Zügen angewachsen, die die Muskelfasern in sich einschliessen und ihrerseits, zu weiterer Atrophie bringen. Stellenweise hat die Bindegewebswucherung zur Bildung von Schwielen geführt, in welchen die

Fig. 82.



Pseudohypertrophie (spätes Stadium).
M. rectus cruris.

Ein aus atrophischen Fasern bestehendes kleines Muskelbündel als letzter Muskelrest eines über daumendicken Bündels aus der Mitte des übrigens ausschliesslich in Fettgewebe umgewandelten Rectus cruris. Atrophie einzelner Muskelfasern bis zur Unkenntlichkeit. Sehr geringe Bindegewebswucherung. Vergrösserung 90 : 1.

Muskelfasern vollständig untergegangen sind. In einem Präparate sah ich sogar einen directen Uebergang der Schwielenbildung auf das Sarkolemm, das einen dicken Ring um die atrophirende contractile Substanz bildete.

Die hochgradige Erkrankung (Biceps brachialis, Wadenmusculatur, Rectus cruris u. s. w.) führt zu vollständigem Ersatz des Muskels durch Fett. Die Längsfaserung des Muskels wird zum Theil noch durch Züge welligen Bindegewebes, das die früheren Muskelbündel abgegrenzt hatte, hergestellt; stellenweise können auch stärkere Bindegewebsbündel, ja auch Stellen schwieligen Gewebes, vorhanden sein. Die Muskelfasern sind in grossen Strecken oft vollständig verschwunden oder es findet sich noch hie und da eine Faser oder ein Bündel von zwei oder drei Muskelfasern. Dieselben brauchen dabei nicht atrophisch zu sein, sondern sind nicht selten von normaler Breite, öfter

noch hypertrophisch, bis zu 100 µ. Im M. rectus cruris fand sich in einem Querschnitt-Präparate nur mehr ein einziges Bündel aus Muskelfasern innerhalb des Fettgewebes (siehe Fig. 82), das aus atrophischen Fasern bestand. Die intramusculären Nervenäste und die neuromusculären Stämmchen finden sich in allen Stadien der Lipomatose normal.

Die kleinen Gefässe zeigen verdickte Wandungen.

Im Zwerchfell findet sich eine erst beginnende Fettzellenwucherung. Die Muskelfasern sind von sehr verschiedenem Caliber, vielfach atrophisch, dazwischen liegen einzelne hypertrophische Fasern. In der Mitte und der Umgebung von Gruppen atrophischer Fasern ist regelmässig Vermehrung des Bindegewebes und Zellwucherung zu sehen, welch letztere stellenweise wie ein entzündlicher Herd erscheint. Auch in der Zunge werden solche Herde beobachtet. Der Herzmuskel ist normal.

Rückenmark und periphere Nerven sind vollständig normal.

Literatur der Muskelatrophien.

A. Secundäre Formen.

1. Zu den allgemeinen Bemerkungen.[1]

Aeby C., Ueber die Beziehungen der Faserzahl zum Alter des Muskels. Zeitschrift für rationelle Medicin. 1862, 3. Reihe, XIV, S. 200.

Auerbach, Ueber Muskelcontractionen durch mechanische Reizung am lebenden Menschen. Medicinische Centralzeitung. 1860, Nr. 87.

Baierlacher, Ueber Muskelbewegungen beim Menschen. Zeitschrift für rationelle Medicin. 1860, 3. Reihe, VIII, S. 265.

v. Bechterew, Ueber eine Affection der Varolbrücke mit bilateraler Lähmung der willkürlichen Augenbewegung, Zwangslachen und Zwangsweinen, sowie frühzeitige Atrophie der rechtsseitigen Unterschenkelmuskeln. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1900, XVII, S. 260.

Bernstein A., Zur Kenntniss physikalischer Symptome psychischer Krankheiten. Vortrag in der Gesellschaft d. Neuropath. und Irrenärzte zu Moskau am 14. Mai 1899.

Broadbent W., Myoidema in pulmonary tuberculosis. Lancet. 1900. Februar 24.

Brown-Séquard, Ueber Reflexatrophie. Journ. de Physiol. 1859, Vol. II, pag. 113.

Brown-Séquard, Leçons sur les vaso-moteurs. 1860, traduites en 1872.

Bunge G. v., Lehrbuch der Physiologie des Menschen. Leipzig. 1901. II, S. 255.

Callum Mac J. B., On the histogenesis of the striated muscle fibre and the growth of the human sartorius muscle. Bull. of Johns Hopkins Hospit. 1898, IX, Nr. 90 and 91, pag. 208.

Carre, De la contractilité idiomusculaire, Gaz. hebd. 1868, pag. 161.

Chossat, Recherches éxpérimentelles sur l'inanition. Extr. de Mem de l'acad. royale des sciences. Paris. 1843, VII.

Chvostek Fr., Einige Bemerkungen über die knollenförmigen und wellenförmigen Muskelcontractionen. Allgemeine Wiener medicinische Zeitung. 1883, Nr. 3, 4, 15, 16.

Cruveilhier J., Traité d'anatomie path. générale. Paris. 1856, Tom. III, pag. 117.

Deiters O., De incremento musculorum. Observationes anat.-physiol. Bonnae 1856.

Deiters, Beiträge zur Histologie der quergestreiften Muskeln. Reichert's Archiv für Anatomie etc. 1861, S. 393.

[1] Das Verzeichniss der bei der Reflex- und Inactivitätsatrophie citirten Autoren ist im Abschnitte IV: »Arthrogene Muskelatrophie« enthalten.

Eichhorst, Veränderungen der quergestreiften Muskeln bei Vögeln in Folge von Inanition. Centralblatt für die medicinischen Wissenschaften. 1879, S. 161.

Felix W., Ueber Wachsthum der quergestreiften Musculatur nach Beobachtungen am Menschen. Zeitschrift für wissenschaftliche Zoologie. 1889, XLVIII, S. 224.

Féré et Lamy, Note sur la contraction idiomusculaire chez les épileptiques. Arch. de physiol. norm. et pathol. I, 3, pag. 570.

Fischer, Ueber die Ursachen der verschiedenen Grade der Atrophie bei den Extensoren gegenüber den Flexoren. Deutsche Zeitschrift für Chirurgie. 1877, VIII.

Frenkel, Mechanische Muskelerregbarkeit und Sehnenreflexe bei Tabes dorsalis. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilhunde. 1900, XVII, S. 277.

Friedmann, Experimenteller Beitrag zur Lehre von der Erhöhung der mechanischen Muskelerregbarkeit. Neurologisches Centralblatt. 1887, Nr. 21.

Friedrich Frz., Ueber das Verhalten der idiomusculären Erregbarkeit bei Geisteskranken. Dissertation. Jena 1891.

Gaglio, Sulle alterazioni istologiche e funzionali dei muscoli durante l'inanizione. Arch. per le scienze med. 1884, VII, pag. 301.

Goldscheider A., Zur allgemeinen Pathologie des Nervensystems.

I. Ueber die Lehre von den trophischen Centren. Berliner klinische Wochenschrift. 1894, S. 421.

II. Ueber Neuronen-Erkrankungen. Berliner klinische Wochenschrift. 1894, S. 444.

Halban V. J., Die Dicke der quergestreiften Muskelfasern und ihre Bedeutung. Anatomische Hefte. 1893, IX, S. 269.

Hauck L., Untersuchungen zur normalen und pathologischen Histologie der quergestreiften Musculatur. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1900, XVII, S. 57.

Heilemann H., Das Verhalten der Muskelgefässe während der Contraction. Archiv für Anatomie und Physiologie. 1902, S. 45.

Hepp L., Die pathologischen Veränderungen der Muskelfaser. Dissertation. Zürich 1853.

Jeanselme et Lermoyer, Du myoedème et de ses modifications chez les cholériques. Gaz. hebdom. 1885, Nr. 28.

Knoll Ph., Zur Lehre von den Krankheitsveränderungen der quergestreiften Muskelfaser. Verhandlungen des Congresses für innere Medicin. 1891, X, S. 298.

Knoll, Ueber protoplasmaarme und protoplasmareiche Musculatur. Denkschriften der Akademie der Wissenschaften. 1891, LVIII, Tafel V, S. 633.

Knoll und Hauer, Ueber das Verhalten der protoplasmaarmen und protoplasmareichen, quergestreiften Muskelfasern unter pathologischen Verhältnissen. Sitzungsberichte der kaiserlichen Akademie der Wissenschaften. Wien. 1892, CI, Abtheilung III, S. 315.

Kottmann W., Ueber Kernveränderungen bei Muskelatrophie. Virchow's Archiv. 1900, CLX, Tafel II, S. 75.

Kunkel, Festschrift für v. Kölliker. Leipzig. 1886.

Lehmann, Müller, Munk, Senator, Zuntz, Untersuchungen an zwei hungernden Menschen. Virchow's Archiv. 1893, CXXXI. Supplementband.

Loewenthal, Untersuchungen über das Verhalten der quergestreiften Musculatur bei atrophischen Zuständen. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1898, XIII, S. 106.

Mayeda R., Ueber die Caliberverhältnisse der quergestreiften Muskelfasern. Zeitschrift für Biologie. 1890, XXVII, S. 119, Tafel III und IV.

Marinesco, Ueber Veränderung der Nerven und des Rückenmarks nach Amputationen; ein Beitrag zur Nervenheilkunde. Neurologisches Centralblatt. 1892, S. 463 und 564.

Meek A., On the postembryonal history of voluntary muscles in mammals. Journ. of Anat. and Physiol. 1899, XXXIII (N. S. XIII), pag. 596.

Milrad K., Ueber den Einfluss veränderter Muskelerregbarkeit auf die Folgen der mechanischen Muskelreizung. Archiv für experimentelle Pathologie und Pharmakologie. 1885, XX, S. 217.

Morpurgo, Sur la nature des atrophies par inanition aiguë chez le animaux à sang chaud. Archives italiennes de biologie. 1889, XII, 3, pag. 32.

Morpurgo, Ueber Activitätshypertrophie der willkürlichen Muskeln. Virchow's Archiv. 1897, CL, S. 522.

Morpurgo und Bindi, Ueber die numerischen Schwankungen der Kerne in den quergestreiften Muskelfasern des Menschen. Virchow's Archiv. 1898, CLI, S. 181.

Morpurgo B. e Bindi F., Sulle variazioni del numero dei nuclei nelle fibre muscolari striate dell' uomo. Arch. per le sc. med. 1898, XXII, pag. 183.

Nothnagel, Ueber compensatorische Muskelhypertrophien. Anzeiger der Gesellschaft der Aerzte. 1885, Nr. 35, S. 333.

Nothnagel, Ueber Anpassungen und Ausgleichungen bei pathologischen Zuständen (Abtheilung I, Muskeln). Zeitschrift für klinische Medizin. 1885, X., S. 208.

Pick Alois, Zur Lehre von den Wirkungen der mechanischen Muskelreizung. Prager medicinische Wochenschrift. 1884, Nr. 13, 14, 15.

Reinhardt C., Ueber Muskelphänomene. Archiv für Psychol. 1884, XV, S. 681.

Riedel, Das postembryonale Wachsthum der Weichtheile. Untersuchungen aus dem anatomischen Institut zu Rostock. 1874.

Rokitansky, Handbuch der spec. pathologischen Anatomie. Wien 1844, I, S. 360.

Rudolphson G., Zur Kenntniss und klinischen Bedeutung der idiomusculären Wulstbildung. Archiv für Psychiatrie. 1889, XX, S. 473.

Rumpf, Zur Histologie der Nervenfaser und des Achsencylinders. — Zur Degeneration durchschnittener Nerven. Untersuchungen aus dem physiologischen Institut der Universität Heidelberg. 1882. Archiv für Psychiatrie. VIII, S. 569.

Rumpf Th. und Schumm O., Ueber chemische Aenderungen bei der Entartungsreaction. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1901, XX, S. 445,

Schaffer, Zur Lehre von der cerebralen Muskelatrophie nebst Beitrag zur Trophik der Neuronen. Monatsschrift für Psychiatrie. 1897, II, S. 30.

Schiefferdecker, Neue Methode der Muskeluntersuchung. Vortrag in der Niederrheinischen Gesellschaft für Natur- und Heilkunde in Bonn, 14. Juli 1902. Deutsche medicinische Wochenschrift. 1902, Vereinsbeilage. S. 273.

Schiff, Lehrbuch der Physiologie des Menschen. I. Muskel- und Nervenphysiologie. Lahr 1858, 1859, S. 21.

Schwalbe und Mayeda, Ueber die Caliberverhältnisse der quergestreiften Muskelfasern des Menschen. Zeitschrift für Biologie. 1890, XXVII, S. 482.

Statkewitsch P., Ueber Veränderungen des Muskel- und Drüsengewebes, sowie der Herzganglien beim Hungern. Archiv für experimentelle Pathologie und Pharmakologie. 1894, XXXIII, S. 415.

Tilmann, Die Elasticität der Muskeln und ihre chirurgische Bedeutung. Archiv für klinische Chirurgie. LXIX, S. 410.

Voit C., Ueber die Verschiedenheiten der Eiweisszersetzung beim Hungern. Zeitschrift für Biologie. 1866, II, S. 355.

Walsham, Myoidema in pulmonary tuberculosis. Lancet. 1900, Jan. 27.

Weigert C., Neue Fragestellungen in der pathologischen Anatomie. Verhandlungen der Gesellschaft deutscher Naturforscher und Aerzte. 68. Versammlung zu Frankfurt. 1896, 1. Theil, S. 121.

2. Neuromusculäre Bündel.

Babinski S., Sur la présence dans les muscles striés de l'homme d'un système spécial constitué par de petites fibres musculaires entourées d'une gaine lamelleuse. Comptes rendus hebd. de Société de biol. 1886, Ser. VIII, T. III, Nr. 47.

Babinski, Faisceaux neuromusculaires. Arch. de méd. expériment. 1889, Nr. 3.

Batten F. E., The musclespindle under pathological conditions. Brain. 1897, pag. 138. Centralblatt für Nervenheilkunde und Psychiatrie. 1898, S. 690.

Baum Julius, Beiträge zur Kenntnis der Muskelspindeln. Dissertation. Würzburg 1899.

Blocq et Marinesco, Sur la morphologie des faisceaux neuromusculaires. Comptes rendus de la Soc. de biol. 1890, pag. 398.

Braun H., Ueber einen eigenthümlichen Fall von combinirter systematischer Erkrankung des Rückenmarkes und der peripheren Nerven. Deutsches Archiv für klinische Medicin. 1888, XLII, S. 459.

Bremer L., Ueber die Muskelspindeln nebst Bemerkungen über Structur, Neubildung und Innervation der quergestreiften Muskelfaser. Archiv für mikroskopische Anatomie. 1883, XXII, S. 318, Tafel II.

Cipollone L. T., Nuove ricerche sul fuso neuromuscolare. Annali di Med. naval. IV.

Christomanos und Strössner, Beitrag zur Kenntniss der Muskelspindeln. Sitzungsberichte der kaiserlichen Akademie der Wissenschaften in Wien. Mathematisch-naturwissenschaftliche Classe. 1891, C, Abtheilung III.

Dinkler M., Hinterstrangsklerose und Degeneration der grauen Vordersäulen des Rückenmarks etc. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1893, IV, S. 422.

Eichhorst, Neuritis fascians. Virchow's Archiv. 1888, CXII, Tafel VIII, S. 237.

Eisenlohr, Mittheilungen über den anatomischen Befund bei spinaler Kinderlähmung. Naturforscher-Versammlung in Hamburg. 1876, Tageblatt, S. 146.

Felix, Zeitschrift für wissenschaftliche Zoologie. 1889, XLVIII, S. 224.

Forster Laura, Zur Kenntniss der Muskelspindeln. Virchow's Archiv. 1894, CXXXVII, S. 121.

Fraenkel Eug., Ueber Veränderungen quergestreifter Muskeln bei Phthisikern. Virchow's Archiv. 1878, LXXIII, S. 390.

Franqué O. v., Beiträge zur Kenntniss der Muskelknospen. Verhandlungen der physikalisch-medicinischen Gesellschaft zu Würzburg. 1890, N. F., XXIV, S. 19.

Golgi G., Contrib. alla istologia dei muscoli volontari. Annal. univ. di Medic. 1880, pag. 250.

Grünbaum A., Note on muscle spindles in pseudohypertrophic paralysis Brain. 1897. Autumn.

Hoffmann J., Dritter Beitrag zur Lehre von der hereditären progressiven spinalen Muskelatrophie im Kindesalter. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1900, XVIII, S. 221.

Hornstein Sophie, Ein Fall von halbseitigem Riesenwuchs. Virchow's Archiv. 1893, CXXXIII, S. 440.

Horsley V., Short note on sense organs in muscle on the preservation of muscle spindles in conditions of extreme muscular atrophie, following section of the motor nerve. Brain 1897. Herbstnummer. Centralblatt für Nervenheilkunde und Psychiatrie. 1898, S. 690.

Kerschner L., Ueber die Fortschritte in der Erkenntniss der Muskelspindeln. Anatomischer Anzeiger. 1893, VIII, S. 449.

Kerschner, Zur Theorie der Innervationsgefühle. Bericht des naturwissenschaftlich-medicinischen Vereines zu Innsbruck. 1896/97, XXIII.

Kühne W., Die Muskelspindeln. Virchow's Archiv. 1863, XXVIII, S. 528. Tafel XV.

Langhans, Ueber Veränderungen in den peripherischen Nerven bei Cachexia thyreopriva des Menschen und Affen, sowie bei Cretinismus. Virchow's Archiv. 1892, CXXVIII, S. 318.

Langhans, Anatomische Beiträge zur Kenntniss der Cretinen (Knochen, Geschlechtsdrüsen, Muskeln und Muskelspindeln, nebst Bemerkungen über die physiologische Bedeutung der letzteren). Virchow's Archiv. 1897, CXLIX, S. 156.

Millbacher H. v., Beitrag zur Pathologie des quergestreiften Muskels. Deutsches Archiv für klinische Medicin. 1882, XXX, S. 304.

Onanoff, Sur la nature des faisceaux neuro-musculaires. Comptes rendus de la Société de biol. 1890, pag. 432.

Pick Fr., Die Muskelspindeln und ihre Function. Centralblatt für allgemeine Pathologie und pathologische Anatomie. 1900, S. 266,

Pilliet, Note sur des corps neuro-musculaires à enveloppe semblable a celle de corpuscules de Pacini. Compt. rend. de la Soc. de biol. 1890, pag. 313.

Pilcz A., Ueber einen Fall von amyotrophischer Lateralsklerose. Jahrbuch für Psychiatrie und Neurologie. 1898, XVII, S. 246.

Roth Wlad., Ueber neurosmusculäre Stämmchen in den willkürlichen Muskeln. Centralblatt für die medicinischen Wissenschaften. 1887, S. 129.

Ruffini A., Sulla fina anatomia dei fusi neuromuscolari del gatto e sul loro significato fisiologico. Monit. zoolog. ital. 1896, VII, pag. 49.

Ruffini, Observations on sensory nerve endings in voluntary muscles. Brain 1898, Autumn.

Ruffini, Ueber die Fusi neuromuscolari oder die Muskelspindeln der Säuger. Demonstration von Goldpräparaten. Anatomischer Congress zu Pavia. 1900.

Sherrington, Ueber centripetale Nervenfasern im Muskel (Muskelspindeln). Centralblatt für die medicinischen Wissenschaften. 1894, S. 855.

Siemerling, Ein Fall von Alkoholneuritis mit hervorragender Betheiligung des Muskelapparates nebst Bemerkungen über das Vorkommen neuromusculärer Stämmchen in der Musculatur. Charité-Annalen. 1889, XIV, S. 443.

Sihler Chr., Ueber Muskelspindeln und intramusculäre Nervenendigungen bei Schlangen und Fröschen. Archiv für mikroskopische Anatomie etc. 1895, XLVI, S. 709.

Spiller W. G., The neuromuscular bundles (Muskelknospen, Muskelspindeln. Faisceaux neurosmusculaires). Journ. of nerv. and ment. dis. October 1897.

Spiller W. G., A case of amyotrophic lateral sclerosis in which degeneration was traced from the cerebral cortex to the muscles. Contrib. from the William Pepper Labor. of. clin. Med. Philad. 1900.

3. Diffuse Formen der Muskelatrophie.

Askanazy M., Pathologisch-anatomische Beiträge zur Kenntniss des Mb. Basedowii, insbesondere über die dabei aufretende Muskelerkrankung. Deutsches Archiv für klinische Medicin. 1898, LXI.

Bernard J., Essai sur plusieurs cas d'atrophie des muscles du thorax chez les pleurétiques. Thèse. Paris 1884.

Boix, Amyotrophia scapulo-thoracica als erstes Symptom der Lungentuberculose. Soc. méd. des hôpit. Paris 1900. 26. October.

Bregmann und Gruzewski, Ueber die Lähmungen nach Kohlendunstvergiftung. Kronika lekarska. 1897, Nr. 4. Jahresbericht für Neurologie. 1897, S. 801.

Carcassone P., Études des amyotrophies scapulo-thoraciques au cours de la tuberculose pulmonaire. Thèse. Paris 1900.

Debove, Note sur un cas d'atrophie musculaire protopathique. Progrès médic. 1878, pag. 856.

Desnos, Joffroy et Pinard, Sur un cas d'atrophie musculaire des quatre membres à évolution très rapide, survenue pendant la grossesse et consécutivement à des vomissements incoërcibles. Bull. de l'Acad. 1889, 3. Ser. XXI, pag. 44 und Union médic. 1889, Nr. 12 und 14.

Desplats, Atrophies pleurétiques. Semaine méd. 1887, 18. Avril.

Fränkel E., Ueber pathologische Veränderungen der Kehlkopfmuskeln bei Phthisikern. Virchow's Archiv. 1877, LXXI, S. 261.

Fraenkel E., Ueber Veränderungen quergestreifter Muskeln bei Phthisikern. Virchow's Archiv. 1878, LXXIII, S. 380.

Frankl und Freund, Ueber Schwund in der Skeletmusculatur. Sitzungsberichte der kaiserlichen Akademie der Wissenschaften. 1883. LXXXVIII, Abtheilung III, Juliheft.

Fröhner, Acute degenerative Muskelatrophie der Rücken- und Croupenmusculatur bei einem Vollblutpferde im Anschluß an das Abwerfen. Monatshefte für praktische Thierheilkunde. 1899, X, S. 354.

Glin, Les troubles musculaires preécoces au voisinage des foyers tuberculeux. Thèse. Paris 1900.

Greenhow, Case of acute muscular atrophy. Lancet. 1873, May 10. Brit. med. Journ. 1873. May 17.

Gubler A., De la paralysie amyotrophique consécutive aux maladies aiguës. Mem. de la Soc. de la Biol. 1861, pag. 39.

Gubler, Muscular atrophy following acute diseases. Brit. med. Journ. 1862, 22. Februar.

Hayem G., Études sur les myosites sypmtomatiques. Arch. de physiol. norm. et pathol. 1870, III, pag. 81, 269, 473, 569.

Sölder, Zur Pathogenese der Kohlenoxydlähmungen. Jahrbuch für Psychiatrie und Neurologie. Wien 1902, XXII, S. 287.

Würzel Max, Ueber die Pellagra mit Berücksichtigung ihres Vorkommens im südlichen Theile der Bukowina. Wiener klinische Wochenschrift. 1903, S. 211.

4. Arthrogene Muskelatrophie.

Achard et Léopold-Lévi, Atrophie des centres nerveux dans un cas d'atrophie musculaire et osseuse d'origine articulaire. Nouv. Iconongr. de la Salpêtr. 1898, XI, pag. 262.

Amaral Erasmo do, Contrib. à l'étude du rhumatisme blennorrhagique. Thèse. Paris 1891.

Bähr Ferd., Zur reflectorischen Atrophie des Quadriceps. Monatsschrift für Unfallsheilkunde, II, pag. 322. Verhandlungen der Gesellschaft der Naturforscher und Aerzte. 1896, II, 2, S. 312.

Ballet Gilbert, Soc. médicale des hôpitaux. 1888, 8. Juin.

Batigne, De l'hydrarthrose du genou avec atrophie du triceps crural et de son traitement par la faradisation et la gouttière moulée en guttapercha. Thèse. Lille 1880.

Bazy, De l'atrophie musculaire comme cause de douleurs articulaires. Progrès méd. 1889, XVII, Nr. 12.

Behlert C., Ueber rheumatische Contractur. Dissertation. Würzburg 1863.

Benedikt. Nervenpathologie und Elektrotherapie. Leipzig 1874.

Beni-Barde, De la névromyopathie périarticulaire. Ann. de la Société d'hydrologie. 1872, XVIII.

Berguiem, De l'atrophie du membre abdominal dans la coxalgie. Thèse. Paris 1877.

Besnier E., Dict. encycl. des Sc. méd. Art.: »Rhumatisme«.

Béziel, Étude sur l'atrophie musculaire dans ses rapports avec le rhumatisme articulaire aigu. Thèse. Paris 1864.

Blasius, Ein Fall von reflectorischer Abmagerung der Oberschenkelmusculatur nach Gelenksverletzung. Monatsschrift für Unfallheilkunde. 1895, S. 270.

Bock, Contrib. à l'étude de l'arthrite mono-articulaire chronique et de son traitement. Journ. de Bruxelle. 1888, 2. Juin.

Bocquet, Contrib. à l'étude du traitement par les courants interrompus de l'atrophie du deltoïde consécutive à l'arthrite scapulohumérale. Thèse. Paris 1878.

Bouloumié, Atrophies goutteuses et leur traitement. Bull. de la soc. de Therap. 1881, Nr. 10.

Brauer, Ueber Coxa vara und die sie begleitende Muskelatrophie. Mittheilungen aus den Grenzgebieten der Medicin und Chirurgie. 1898, III, S. 275.

Caspari, Archiv für Unfallheilkunde, I, 2. und 3. Heft. Referirt: Monatsschrift für Unfallheilkunde. 1897, S. 90.

Castex, Étude clin. et expérim. sur le massage. Arch. méd. 1891.

Charcot J. M., Études pour servir à l'histoire de l'affection décrite sous le nom de goutte asthénique primitive. Thèse. Paris 1853.

Charcot, Leçons sur la goutte et le rhumatisme. 1868.

Charcot, Sur l'atrophie musculaire consécutive au rhumatisme articulaire chronique. Progrès méd. 1882, Nr. 25.

Charcot, Sur l'atrophie musculaire qui succède à certaines lésions articulaires. Le Progrès méd. 1882, pag. 377 et 397.

Charcot, Atrophies spinales réflexes d'origine abarticulaire. Progrès méd. 1893, Nr. 13, pag. 225.

Chavigny M., Traumatismes articulaires (Hydarthroses en particulier) et troubles de la sensibilité. Revue de Médicine. 1901, XXI, pag. 1063.

Christin, De la paralysie et de l'atrophie des muscles de la cuisse dans quelques affections du genou. Thèse. Paris 1880.

Clinch A., The arthropathic dystrophies. Brit. med. Journ. 1898, 31. Dec. pag. 1925.

Collette, Sur une forme d'arthropathie. Thèse. Paris 1872.

Combescure, Contrib. à l'études des atrophies musculaires d'origine périphérique. Thèse. Montpellier 1882.

Cornillon S., Amyotrophies consécutives à deux accès de goutte simulant l'atrophie muscul. progressive. Progrès méd. 1883, Nr. 21.

Cruveilhier J., Traité d'anatomie pathologique générale. III, Paris 1856.

Curschmann, Muskelveränderungen bei Arthritis deformans. Bericht der medicinischen Gesellschaft zu Leipzig. 1895.

Darde, Des atrophies consécutives à quelques affections articulaires. Thèse. Paris 1877.

Darkschewitsch L., Ein Fall von Muskelatrophie bei Gelenkserkrankung (Atrophia muscularis arthropathica). Neurologisches Centralblatt. 1891, S. 353.

Darkschewitsch, Ueber die Atrophien bei Arthropathien. Congrès des méd. russ. à Moscou. Centralblatt für anatomische Pathologie und pathologische Anatomie. 1891, S. 726.

Debove M., Note sur les atrophies musculaires d'origine articulaire. Progrès médic. 1880, Nr. 50, pag. 1011.

Déjérine, Sem. médic. 1891, Nr. 33.

Dercum F. H., A case of arthritic muscular atrophy of gonorrhoeal origin. Med. News. 1888. 29. Dec.

Deroche R., Étude clinique et expérimentale sur les amyotrophies réflexes d'origine articulaire. Thèse. Paris 1890.

Descosse, Troubles nerveux locaux consécutifs aux arthrites. Thèse. Paris 1880.

Desplats, Atrophie musculaire dans la périarthrite scapulohumérale. Gaz. hebdomad. 1878, pag. 374.

Duplay et Cazin, Recherches expérim. sur la nature et la pathogénie des atrophies musculaires consécutives aux lésions des articulations. Arch. génér. de Méd. 1891, Janv., pag. 5.

Eulenburg A., Ueber gonorrhoische Nervenerkrankungen. Vortrag in der 72. Versammlung deutscher Naturforscher und Aerzte in Aachen. 1900, 18. November. Deutsche medicinische Wochenschrift. 1900, Nr. 43.

Féré Ch., Sur l'atrophie musculaire, qui succède à certaines lésions articulaires. Progrès méd. 1882, Nr. 20, 21, pag. 377 und 397.

Le Fort, Des parèsies avec atrophies aiguës de quelques groupes de muscle dans certaines affections articulaires et en particulier dans l'hydrarthrose. Soc. de chir. 1876.

Fournier, Blennorhagie arthropathique déformant et amyotrophique. Ann. de dermat. et de la syph. 1889, X, S. 26.

Garrod A., A further contrib. to the study of rheumatoid Arthritis. Med. chir. Transact. 1888, 71, pag. 265.

Gauthier G., Nouvelle interprétation pathogénique des amyotrophies arthropathiques. Rôle de la sécrétion synovial. Lyon méd. 1899, pag. 539.

Gehuchten van, Un cas d'atrophie abarticulaire. Journ. de neurolog. 1900, V, pag. 282.

Guyon et Féré, Note sur l'atrophie musculaire consécutive à quelques traumatismes de la hanche. Progrès méd. Par. 1881, IX, 253, 272.

Hagen A., Ueber einen Fall von Lähmung der Schultermusculatur und des M. serratus ant. maj. nach acutem Gelenksrheumatismus. Münchner medicinische Wochenschrift. 1889, XXXVI, Nr. 25, 26.

Hanau, Ueber Muskelatrophie bei Gelenksleiden. III. internationaler physiologischer Congress. Bern 1895.

Hasebrock K., Ein Fall von reflectorischer Muskelatrophie nach Gelenksverletzung. Monatsschrift für Unfallheilkunde. 1895, Nr. 4.

Hayem, Du Rhumatisme. Gaz. des hôp. 1875, Nr. 8.

Heidelberg, Zur Pathologie der quergestreiften Muskeln. Archiv für experimentelle Pathologie. 1878, VIII, S. 337.

Heidenheim L., Drei Fälle von Atrophie der Streckmusculatur des Oberschenkels nach Kniegelenksverletzungen. Monatsschrift für Unfallheilkunde. 1894, Nr. 12.

Hoffa A., Zur Pathogenese der arthritischen Muskelatrophien. Volkmanns Sammlung klinischer Vorträge. 1892, N. F., Nr. 50.

Hoffa, Zur Lehre von der arthritischen Muskelatrophie. Aerztliche Sachverständigen-Zeitung. 1898, Nr. 22.

Hunter John, Works London 1835, Oeuvres complètes. Traduction Richelot. Paris 1839, T. I.

Jacoby W. G. Neurotic affections accompanying joint lesions. Boston med. and. surg. Journ. 1884, Jan. 3, pag. 10.

Jaksch, Ein Fall von polyarthritischer Erkrankung der Halswirbelsäule. Prager medicinische Wochenschrift. 1900, S. 37, 52, 63, 75.

Jamart E., Des dystrophies arthropathiques et leur traitement. Thèse. Paris 1899.

Janssen, Ueber Muskelatrophie bei Gelenksaffectionen, speciell bei dem chronischen Gelenksrheumatismus. Dissertation. Berlin 1894.

Kahane, Ueber neuromusculäre Erkrankung bei Polyarthritis rheumatica. Centralblatt für klinische Medicin. 1892, XIII, S. 1041.

Kast, Ueber acute einfache Muskelatrophie. XII. Wanderversammlnng südwestdeutscher Neurologen und Irrenärzte. Juni 1887 zu Strassburg. Deutsche medicinische Wochenschrift. 1887, S. 583.

Kienböck R., Vorstellung eines Falles gonorrhoischer Arthritis und Neuritis. Wiener klinische Wochenschrift. 1900, 23. Mai.

Kienböck, Krankenvorstellung. Gesellschaft für innere Medicin in Wien. 1902 5. Juni, S. 217.

Klippel, Double altération du muscle triceps crural causée par une arthrite du genou. Bull. de la Soc. anat. 1887, pag. 720; 1888, pag. 37.

Korniloff, XII. Congr. internat. méd. Moscou. 1897.

Kremer, Pathogenese der arthritischen Amyotrophien. Dissertation. Greifswald 1902.

Luecke, Ueber die traumatische Insufficienz des M. quadric. femor. und verwandte Affectionen an Schulter und Hüfte. Deutsche Zeitschrift für Chirurgie. 1883, XVIII, S. 140.

Mally F., Paralysie réflexe du deltoïde de cause articulaire. Déplacement secundaire passif. Gaz. hebdom. 1898, Nr. 35.

Mally, Les amyotrophies réflexes, diagnostic et traitement par l'electricité. Revue de Psychiatrie. 1898, sept., Nr. 9.

Méricamp, Contrib. à l'étude des arthropathies syphilitiques tertiaires. Thèse. Paris 1882.

Mignot et Mally, Recherches expérimentales sur les amyotrophies réflexes. Arch. gén. de Méd. 1900, II, pag. 296.

Miller A. G., On contraction of the arteries of a limb the probable cause of muscle atrophy in tubercular joint disease. Edinb. med. Journ. 1896, XLII, pag. 220.

Miller A. G. Muscle Atrophie in tuberculous joint disease. Lancet. 1896, II, pag. 178.

Moore W., Muscular atrophy consequent on certain articular lesions. Occidental med. Times. 1894, Nr. 9.

Morestin H., Les amyotrophies d'origine articulaire. Revue d'orthopédie. 1900, II. Ser. 1, pag. 373.

Moussous, Contrib. à l'étude des atrophies musculaires succédant aux affections articulaires. Thèse. Bordeaux 1885.

Ollivier A., Des atrophies musculaires. Thèse d'aggrég. 1869.

Paalzow, Reflectorische Muskelatrophie nach Gelenkverletzungen und ihre Beurtheilung für die Feld- und Garnisonsdienstfähigkeit, beziehungsweise Invalidität. Deutsche militärärztliche Zeitschrift. 1899, XXVIII, S. 214.

Paget J., Mimicry of diseases of joints. Lancet. 1873, II, pag. 727.

Paget, Clinical Lectures and Essays. 1875.

Panas, Art.: »Epaule«. Nouv. Dict. de méd. et de chir. prat. Paris. 1870, T. XIII.

Petit L. H., De l'atrophie musculaire consécutive aux fractures de la rotule. L'union méd. 1883, Nr. 169, 170.

Petitpoisson, Des lésions du muscle deltoide dans les cas de Rhumatisme. Thèse. Paris 1874.

Petrone L., Contrib. cliniche e sperimentali sull' atrofia muscolare per artrite reumatica acuta. Lo Sperimentale. 1883, LI, pag. 492.

Picqué, Des atrophies. Gaz. médic. de Paris. 1880, pag. 255.

Pitres et Vaillard, Névrites péripheriques dans le rhumatisme chronique. Revue de méd. 1887, pag. 456.

Plaisance, Étude nosographique sur le rhumatisme articulaire chronique primitif. Thèse. Paris 1858.

Plicque A. F., Les amyotrophies d'origine articulaire; leur traitement préventif et curatif. Gaz. des hôpit. 1894, No. 21, pag. 187.

Raymond F., Recherches expérimentales sur la Pathogénie des Atrophies musculaires consécutives aux arthrites traumatiques. Revue de méd. 1890, pag. 374.

Raymond, Arthropathies multiples et atrophie musculaire généralisée consécutive, en rapport probable avec une infection blennorrhagique. Gaz. de Paris. 1891, No. 1.

Raymond Paul, Les complications nerveuses de la blennorhagie. Gaz. des hôpit. 1891, pag. 103.

Révillout V., Atrophie musculaire consécutive à un rhumatisme articulaire chronique. Gaz. des hôpit. 1878, No. 90, pag. 713.

Révillout V., Atrophie musculaire consécutive à une chute. Gaz. des hôpit. 1878, No. 90.

Robertson A., Patient with rheumatic muscular atrophy. Glasgow. med. Journ. 1894, Jun., pag. 448.

Rothmann Max, Ueber Wiederherstellung der Armfunction bei Lähmung des M. deltoides nach acutem Gelenkrheumatismus. Deutsche medicinische Wochenschrift. 1899, S. 373.

Sabourin, De l'atrophie musculaire rhumatismale. Thèse. Paris 1873.

Sabourin, Du rhumatisme scapulaire atrophique et de l'atrophie musculaire rhumatismale. Arch. gén. 1874, Août, pag. 149.

Schlesinger Arthur, Die Pathogenese der Muskelatrophie nach Gelenkserkrankungen. Dissertation. Berlin 1898.

Schlesinger H., Hydrops hypostrophus und Hydrops articulorum intermittens. Mittheilungen aus den Grenzgebieten der Medicin und Chirurgie. 1900, V, Heft 3.

Senator, Krankheiten des Bewegungsapparates. v. Ziemssen's Handbuch. II, Aufl. XIII, 1, S. 65.

Schaffer, Reflex muscular contraction and atrophy in joint disease. Arch. of clin. Surg. June 1877.

Steiner, Ueber Muskelatrophie. Deutsche medicinische Wochenschrift. 1897, XXIII, S. 12, Vereinsbeilage.

Stembo L., Ein Fall von unterer Paraplegie in Folge von arthritischer Muskelatrophie, behandelt durch elektrische Gymnastik und hydroelektrische Bäder und endlich geheilt durch Suggestion im Wachzustande. St. Petersburger medicinische Wochenschrift. 1902, Nr. 7, S. 57.

Strasser, Zur Kenntniss der functionellen Anpassung der quergestreiften Muskeln. Stuttgart, Enke, 1883.

Strümpell A., Ueber Muskelatrophie bei Gelenkleiden und über atrophische Muskellähmung nach Ablauf des acuten Gelenkrheumatismus. Münchener medicinische Wochenschrift. 1888, S. 211.

Struthers, Atrophie und Lageveränderung des langen Kopfes des Biceps. Allgemeine medicinische Centralzeitung. 1856, Nr. 40.

Sulzer, Anatomische Untersuchungen über Muskelatrophie articulären Ursprungs· Festschrift für Ed. Hagenbach-Burckhardt. 1897, S. 135.

Tassigny P., Contrib. à l'étude clinique des amyotrophies paralytique de cause articulaire. Thèse. Paris 1900. (Steinheil.)

Trastour, Du rhumatisme goutteux chez la femme. Thèse. Paris 1853.

Urdy, Considérations sur le rhumatisme blennorrhagique et plus spécialement sur l'atrophie musculaire consécutive. Thèse. Paris 1878.

Valtat E., De l'atrophie musculaire dans le cours des maladies des articulations. Arch. génér. de méd. 1877, II, pag. 159 und 321.

Vergely, Essai sur l'anatomie pathologique du rhumatisme articulaire chronique primitif. Thèse. Paris 1866.

Vergnes J., De l'adipose souscutanée dans ses rapports avec les atrophies musculaires. (Valeur séméiologique de ce signe). Thèse. Paris 1878.

Verhoogen R., Les troubles musculaires consécutifs aux lésions des articulations. Belg. méd. III, 44, pag. 553. Revue interne de l'electrother. 1896, VI, No. 11 u. 12.

Vidy, Considérations sur le rhumatisme blennorrhagique et plus spécialement sur l'atrophie musculaire consécutive. Thèse. Paris 1878.

Vignes, De l'atrophie musculaire consécutive au rhumatisme, à la goutte, aux arthropathies ataxiques. Thèse. Paris 1880.

Vogt C., Ein Fall von seltener Bewegungsstörung. Münchener medicinische Wochenschrift. 1888, Nr. 25, S. 418.

Vulpian, Leçons sur l'appareil vaso-moteur. Paris 1875, T. II.

Vulpian, Deux cas d'atrophie musculaire. Gaz. des hôpit. 1883, pag. 130.

Vulpian, Réflexions sur l'atrophie musculaire. Gazette méd. 1873, pag. 9.

Wallich Victor, Des troubles musculaires consécutifs aux arthrites. Gaz. des hôpit. 1888, pag. 849.

Weigand O., Ueber Veränderungen der Muskeln bei deformirender Gelenkentzündung (Malum coxae senile). Dissertation. Giessen 1865.

5. Ankylosirende Entzündung der Wirbelsäule.

Bechterew v., Steifigkeit der Wirbelsäule und ihre Verkrümmung als besondere Erkrankungsform. Neurologisches Centralblatt. 1893, S. 426.

Bechterew v., Von der Verwachsung oder Steifigkeit der Wirbelsäule. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1897, XI, S. 327.

Bechterew v., Ueber ankylosirende Entzündung der Wirbelsäule und der grossen Extremitätengelenke. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1899, XV, S. 37.

Bechterew v., Neue Beobachtungen und pathologisch-anatomische Untersuchungen über Steifigkeit der Wirbelsäule. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1899, XV, S. 45.

Beer Berth., Ueber Rigidität der Wirbelsäule. Wiener medicinische Blätter. 1897, Nr. 8 und 9.

Bender O., Ueber chronische, ankylosirende Entzündung der Wirbelsäule. Münchener medicinische Wochenschrift. 1901, S. 420.

Bregman E., Zur chronischen ankylosirenden Entzündung der Wirbelsäule. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1899, XV, S. 250.

Cassirer, Ueber myogene Wirbelsteifigkeit (chronischer Rheumatismus der Rücken-, Hüft- und Schultermusculatur). Berliner klinische Wochenschrift. 1902, Nr. 10 und 11, S. 210 und 238.

Damsch O., Ueber chronische ankylosirende Entzündung der Wirbelsäule und der Hüftgelenke (Strümpell). Zeitschrift für klinische Medicin. 1899, XXXVIII, S. 471.

Dorendorf, Ueber chronische ankylosirende Entzündung der Wirbelsäule. Charité-Annalen. XXV, S. 135.

Feindel et Froussard, Un cas de spondylose rhizomélique. Nouvelle Iconogr. de la Salpêtr. 1898, XI, pag. 321.

Hartmann Fritz, Ueber chronische ankylosirende Entzündung der Wirbelsäule. Jahrbücher für Psychiatrie. 1900, XIX, S. 492.

Heiligenthal, Die chronische Steifigkeit der Wirbelsäule und die Spondylose rhizomélique. Centralblatt für die Grenzgebiete der Medicin und Chirurgie. 1900, III. S. 11, 54, 86, 134, 181.

Hoffa A., Die chronisch ankylosirende Entzündung der Wirbelsäule (Strümpell) Volkmann'sche Sammlung. 1899, Nr. 247, Chir. 74.

Hoffmann Aug., Ueber chronische Steifigkeit der Wirbelsäule. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1899, XV, S. 28.

Kirchgaesser G., Ueber chronisch ankylosirende Entzündung der Wirbelsäule. Münchener medicinische Wochenschrift. 1899, S. 1332 und 1377.

Laignel-Lavastine, Un cas de spondylose rhizomélique. Revue neurolog. 1900, pag. 112.

Leri A., La spondylose rhizomélique. Revue de méd. 1899, XIX, pag. 597, 691 et 801.

Lévi et Follet, Myoclonie et Spondylose rhizomelique. Revue neurolog. 1900, pag. 1111.

Magnus-Levy A., Ueber die chronische Steifigkeit der Wirbelsäule. Mittheilungen aus den Grenzgebieten der Medicin und Chirurgie. 1902, IX, S. 626.

Marie P., Sur la spondylose rhizomélique. Revue de méd. 1898, pag. 285.

Müller, Beitrag zur Lehre von der ankylosirenden Entzündung der Wirbelsäule. Münchener medicinische Wochenschrift. 1899, Nr. 41, S. 1335.

Mutterer, Zur Casuistik der chronischen ankylosirenden Entzündung der Wirbelsäule und der Hüftgelenke (Strümpell), Spondylose rhizomélique (P. Marie). Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1898, XIV, S. 144.

Popoff, Ueber die Ankylose der Wirbelsäule. 1. Zur Frage über die neuropathischen Verkrümmungen der Wirbelsäule. Wratschebnia zapiski. 1896; 2. Neurologisches Centralblatt. 1899, S. 294.

Schlesinger, Die chronische Ankylosirung der Wirbelsäule. Grenzgebiete der Medicin und Chirurgie. 1900, VI, S. 257.

Senator H., Ueber chronische ankylosirende Spondylitis. Berliner klinische Wochenschrift. 1899, S. 1025 (Vortrag in der Gesellschaft der Charité-Aerzte. 26. October 1899).

Strümpell A., Bemerkung über die chronische ankylosirende Entzündung der Wirbelsäule und der Hüftgelenke. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1897, XI, S. 338.

Valentini, Beitrag zur chronischen ankylosirenden Entzündung der Wirbelsäule und der Hüftgelenke. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1899, XV, S. 239.

6. Muskelatrophie nach Verletzungen.

Ballet G. et Bernard H., Des amyotrophies diffuses consecutives aux traumatismes légers de l'extremité des membres. Archives générales de méd. 1900, I. Sem., pag. 513.

Bardenheuer, Die permanente Extensionsbehandlung. Stuttgart 1899.

Bruns L., Isolirte Lähmung des linken Flexor pollicis longus durch Ueberanstrengung: »Trommlerlähmung«. Neurologisches Centralblatt. 1890, S. 359.

Caspari D., Ueber den Muskelschwund Unfallverletzter. Vortrag auf der 13. Hauptversammlung des preussischen Medicinal-Beamtenvereines. Berlin 1896. Centralblatt für Nervenheilkunde und Psychiatrie. 1899, S. 224.

Ceci und Smutny, Muskelatrophie durch Unthätigkeit allein und durch Unthätigkeit und Verkürzung des Muskels bedingt. Centralblatt für die medicinischen Wissenschaften. 1887, Nr. 43, S. 801.

Coester, Zum Capitel über Arbeitsparesen. Cigarrenwicklerinnenlähmung. Berliner klinische Wochenschrift. 1884, S. 816.

Desnos et Barié, Note sur un cas d'atrophie générale du membre inférieur droit consécutif à un traumatisme. Progrès médic. 1875, pag. 557.

Dieffenbach, Ueber die Durchschneidung der Sehnen und Muskeln. Berlin 1841.

Düms, Ueber Trommlerlähmungen. Deutsche militärärztliche Zeitschrift. 1896, Nr. 4.

Duplay et Clado, Note pour servir à l'étude des altérations musculaires consécutives aux fractures. Progrès méd. 1885, II, pag. 69.

Firgau, Ueber Muskelschwund Unfallverletzter mit besonderer Berücksichtigung der oberen Extremitäton. Archiv für Unfallheilkunde. 1898, II, S. 167.

Gessler Hermann, Eine eigenartige Form von progressiver Muskelatrophie bei Goldpolirerinnen. Würtemberger medicinisches Correspondenzblatt. 1896, LXVI, S. 36.

Guichard, Atrophie musculaire réflexe de membres superieures consécutive à une fracture. Union méd. 1881. Juillet, pag. 180.

Guillain G., Amyotrophie double du type scapulo-huméral consécutive à un raumatisme unilatéral extraarticulaire. Nouv. Icon. de la Salpêtr. 1899, XII, pag. 386.

Huguet J., De certaines amyotrophies posttraumatiques de l'avant-bras et de leur importance au point de vue du pronostic des traumatismes articulaires du coude. Gaz. des hôpit. 1894, LXVII, pag. 759.

Jacquet, Amyotrophies à distance et rétraction de l'aponévrose palmaire consécutives à une brûlure du bras datant de l'enfance. Revue neurologique. 1899, pag. 263.

Jolly, Ueber Unfallverletzung und Muskelatrophie nebst Bemerkungen über die Unfallgesetzgebung. Berliner klinische Wochenschrift. 1897, Nr. 12, S. 170.

Kienböck, Demonstration eines seltenen Falles von angeblich nach Trauma aufgetretener Muskelatrophie. Wiener medicinischer Club. 1899, 25. October. Wiener medicinische Presse. 1899, Nr. 46 und 47.

Kiliani Otto G. T., Muskelatrophie nach Fracturen nebst Beschreibung wichtiger Structurformen. New Yorker medicinische Monatsschrift. 1896, VIII, Nr. 8, S. 299.

Klippel J., Arrêt de développement du membre supérieur, consécutif à un traumatisme datant de l'enfance. Atrophie musculaire numérique. Presse méd. 1897, Jull. 31.

Kraus Eduard, Beiträge zur Muskelpathologie. Histologische und chemische Untersuchungen nach Tenotomie und Neurotomie. Virchow's Archiv. 1888, CXIII, S. 315.

Krösing, Ueber die Rückbildung und Entwicklung der quergestreiften Muskelfasern. Virchow's Archiv. 1892, CXXVIII, S. 445.

Kron H., Zur Lehre von den Arbeitsparesen an den unteren Extremitäten. Deutsche medicinische Wochenschrift. 1897, 4. November.

Lejeune, De l'atrophie musculaire consécutive aux fractures des os longs chez les adultes et les enfants. Thèse. Paris 1859.

Lücke, Ueber die traumatische Insufficienz der Mm. quadric. femoris etc. Zeitschrift für Chirurgie. 1883, XVIII, Heft 1.

Mally et Richon, De la fracture de Dupuytren. Révue de chir. 1902, 10. Sept. XXV, pag. 377.

Onimus E., On professional muscular atrophy. Lancet. 1876, Jan. 22.

Picqué, Des amyotrophies en chirurgie. Gaz. méd. de Paris. 1880, pag. 255, 323 et 370.

Ricker, Vergleichende Untersuchungen über Muskelatrophie. Dissertation. Berlin 1893.

Ricker, Beiträge zur Lehre von Atrophie und Hyperplasie (nach experimentellen Untersuchungen am Muskel). Virchow's Archiv. 1901, CLXV, S. 263.

Riedinger J., Ueber Rissverletzungen und Platzwunden der unteren Extremitäten. Monatschrift für Unfallheilkunde. 1898, V. S, 328.

Rummo, Le amiotrofie da trauma. La riforma med. 1900, II, pag. 649.

Scheele, Ueber Glasbläsermund und seine Complicationen. Berliner klinische Wochenschrift. 1900, Nr. 10, 11.

Schradieck, Untersuchungen an Muskel und Sehne nach der Tenotomie Dissertation. Rostock 1900.

Trélat, Atrophie musculaire dans l'ostéomyélite. Révue de chir. 1885, pag. 337.

Weiss H., Fall von Beschäftigungsneurose mit nachfolgender Atrophie. Neurologisches Centralblatt. 1897, Nr. 14.

Wertheim Salomonson, De beroepsatrophie der diamantsnijders. Weekbl. van het Nederl. Tijdschr. vor Geneesk. 1897, I, pag. 21. Neurologisches Centralblatt. 1898, S. 511.

Zenker W., Mittheilungen über eine bisher noch nicht beschriebene Beschäftigungsneurose. Berliner klinische Wochenschrift. 1883, S. 628.

7. Cerebrale Muskelatrophie.

Bálint R., Beiträge zur Pathogenesis der Muskelatrophie nach Hemiplegia cerebralis. Ungarische medicinische Presse. 1897, Nr. 12.

Bechterew W. v., Ueber eine Affection der Varol'schen Brücke mit bilateraler Lähmung der willkürlichen Augenbewegung, Zwangslachen und Zwangsweinen, sowie frühzeitiger Atrophie der rechtsseitigen Unterschenkelmuskel. Deutsche Zeitung für Nervenheilkunde. 1900, XVII, S. 221.

Bernát J., Ein Fall von Jackson'scher Epilepsie mit consecutiver Muskelatrophie. Jahrbuch der Wiener k. k. Krankenanstalten. 1898, VII, S. 346.

Borgherini A., Ueber die frühzeitige Muskelatrophie bei der cerebralen Lähmung. Archiv für klinische Medicin. 1889, XLV, S. 371.

Borgherini A., Ueber einen Fall frühzeitiger Muskelatrophie cerebralen Ursprungs. Neurologisches Centralblatt. 1890, Nr. 18, S. 545.

Bratiano D., Etude sur l'atrophie musculaire dans l'hémiplegie. Thèse. Paris 1898.

Bremer and Carson, Cylindroma endotheloides of the dura mater causing localising symptoms and early muscular atrophy. Amer. Journ. of the med. sc. 1895, Febr.

Charcot, Leçons sur le systeme nérveux. T. I.

Charcot, Leçons sur les localisations dans les maladies du cerveau et de la moëlle épinière. Oeuvres complètes. T. IV, pag. 239.

Darkschewitsch L., Ein Fall von frühzeitiger Muskelatrophie bei einem Hemiplegiker. Neurologisches Centralblatt. 1891, S. 622.

Darkschewitsch, Affection von Gelenken und Muskeln bei cerebraler Hemiplegie. Archiv für Psychiatrie. 1892, XXIV, S. 534.

Déjérine, De la névrite périphérique dans l'atrophie musculaire des hémiplégiques. Semaine méd. 1889, pag. 257.

Eichhorst H., Ueber Athetose. Virchow's Archiv. 1894, CXXXVII, S. 100.

Eisenlohr C., Muskelatrophie und electrische Erregbarkeitsveränderungen bei Hirnherden. Neurologisches Centralblatt. 1890, Nr. 1.

Finley, Two cases of early atrophy of muscles in cerebral disease. Montreal med. Journ. 1896, Sept.

Fischer E., Ueber die Ursachen der verschiedenen Grade der Atrophie u. s. w. Leipzig 1877.

Gliky, Zur Pathologie der Gehirnrinde. Deutsches Archiv für klinische Medicin. 1875, XVI, S. 463.

Goltz F., Beobachtungen an einem Affen mit verstümmeltem Großhirn. Pflügers Archiv. 1899, LXXVI, pag. 52.

Guizetti P., Sull' atrofia muscolare precoce negli emiplegici e sul polso lento permanente. Riv. sperim. di Freniatria. 1893, XIX, pag. 1.

Idzinski V., Acute Muskelatrophie der Schulter nach Trauma des Schädels. Wiener medicinische Presse 1893, Nr. 52.

Joffroy et Achard, Contrib. à l'étude de l'atrophie muscul. chez les hémiplégiques. Arch. de méd. expér. 1891, Nr. 6.

Koenig W., Ueber die bei den cerebralen Kinderlähmungen zu beobachtenden Wachsthumsstörungen. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1901, XIX, S. 63.

Korniloff, Congrès méd. russes Moscou. 1890, Janv.

Kramer L., Beiträge zur Lehre von der Jackson'schen Epilepsie und der cerebral bedingten Muskelatrophie. Jahrbücher für Psychiatrie. 1892, X, S. 91.

Mann L., Ueber den Lähmungstypus bei der crebralen Hemiplegie. Volkmanns Sammlung klinischer Vorträge. Leipzig. 1895, Nr. 132.

Mann, Ueber das Wesen und die Entstehung der hemiplegischen Contractur. Monatschrift für Psychiatrie und Neurologie. 1898, IV, S. 45 und 123.

Marinesco G., Recherches sur l'atrophie musculaire et la contracture dans l'hémiplégie organique. La semaine méd. 1898, pag. 465.

Matavovsky S., Ueber den hemiplegischen Muskelschwund. (Ung.) Orvosi hetilap. 1896, Nr. 34.

Merrem C., Ueber cerebrale Muskelatrophie. Dissertation. Berlin 1895.

Monakow, Gehirnpathologie. Dieses Handbuch. IX., 1, S. 372.

Muratoff, Ueber die Pathogenese der Muskelatrophien bei Hirnaffectionen. Archiv de Neurologie. 1891, XXI, pag. 460.

Nonne, Frühzeitige Muskelatrophie nach Hemiplegie. Dentsche medicinische Wochenschrift. 1894, Nr. 1, S. 24.

Parhon C. et Goldstein M., Contrib. à l'étude de la contracture dans l'hémiplégie. Roumanie médicale. 1899, Nr. 2.

Patella, Delle atrofie muscolari secondarie. Padova. 1886.

Petřina Th.. Ueber die cerebrale Muskelatrophie. Prager medicinische Wochenschrift. 1899, Nr. 40—42.

Quincke H., Ueber Muskelatrophie bei Gehirnerkrankungen. Deutsches Archiv für klinische Medicin. 1888, XLII, S. 492.

Quincke H., Ueber cerebrale Muskelatrophie. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1893, IV, S. 299.

Romberg, Traité des maladies du système nerveux. 1850.

Rossolimo G., Zur Symptomatologie und chirurgischen Behandlung einer eigenthümlichen Grosshirncyste. Deusche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1895, VI, S. 76.

Roth und Muratow, Contrib. à l'étude de la pathol. des hémisphères cérébrales. Moskau 1890.

Rybalkin, Ueber einen Fall von Jackson'scher Epilepsie auf syphilitischer Basis mit operativem Eingriff. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1901, XIX, S. 384.

Schaffer Karl, Ueber cerebrale Muskelatrophie. Pester medicinisch-chirurgische Presse. 1896, XXXII, Nr. 44.

Schaffer K., Zur Lehre der cerebralen Muskelatrophie nebst Beitrag zur Trophik der Neuronen. Monatsschrift für Psychiatrie und Neurologie. 1897, II, S. 30.

Schtschogoleff, Ueber die Betheiligung der einzelnen Muskelgruppen an den Lähmungen und Contracturen bei der cerebralen Hemiplegie. Dissertation. Erlangen. 1900.

Senator, Zur Diagnostik der Hirnerkrankungen. Berliner klinische Wochenschrift. 1879, XVI, Nr. 4—9.

Stalker, Muscular atrophy of cerebral origin. Edinburgh hospit. rep. 1894, II. Referat im Neurologischen Centralblatt. 1894, S. 868.

Steiner A., Ueber die Muskelatrophie bei der cerebralen Hemiplegie. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. III, S. 280.

Todd, Clinical lectures on paralysis. London 1856.

Tourette, Gilles de la, Pathogénie et prophylaxie de l'atrophie musculaire et des douleurs des hémiplégiques. Nouv. Iconogr. de la Salpêtr. 1897, X, pag. 287.

Veldmann F. H., Beitrag zur Kenntniss der cerebralen Hemiplegie. Dissertation. Heidelberg 1899.

Wernicke, Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit bei cerebraler Lähmung. Breslauer ärztliche Zeitschrift. 1887, Nr. 17. Fortschritte der Medicin. 1887, Nr. 18.

Wotschke L., Ueber frühzeitige Muskelatrophie nach cerebraler Hemiplegie. Dissertation. Leipzig. 1896.

8. Spinale Muskelatrophie.

Aufrecht, Die Ergebnisse eines Falles von subacuter Spinalparalyse, insbesondere für die Lehre von der Muskel- und Nervenregeneration. Deutsches Archiv für klinische Medicin. 1878, XXII, S. 33.

Bernhardt, Beiträge zur Lehre von der acuten atrophischen (Spinal-) Lähmung Erwachsener. Archiv für Psychiatrie. 1877, VII, S. 313.

Bielschowsky M., Zur Histologie der Poliomyelitis anter. chron. Zeitschrift für klinische Medicin. 1899, XXXVII, S. 1.

Brauer, Muskelatrophie bei multipler Sklerose. Neurologisches Centralblatt. 1898, S. 576 und 635. O. M.

Cestan et Huet, Topographie des atrophies muscul. myélopathiques. Nouv. Iconogr. de la Salpêtr. 1902, No. 1, pag. 21.

Charrin et H. Claude, Atrophie musculaire expérimentale par intoxication pyocyanique. Comptes rendues de l'acad. des sciences. 1897, pag. 1133.

Charcot et Joffroy, Cas de paralysie infantile spinale avec lésions des cornes antérieures de la substance grise de la moëlle épinière. Archives de physiol. norm. et pathol. 1870, III, pag. 134.

Czyhlarz v. und Marburg, Beitrag zur Histologie und Pathogenese der amyotropischen Lateralsklerose. Zeitschrift für klinische Medicin. 1901, XLIII, S. 59.

Déjérine, Étude sur la sclérose en plaques cérébro-spinale à forme de sclérose latérale amyotrophique. Revue de méd. 1884, S. 193.

Dutil A. et Charcot, Note sur un cas de poliomyélite antérieure chronique suivi d'autopsie. Progrès méd. 1894.

Eisenlohr, Zur Pathologie und pathologischen Anatomie der spinalen Kinderlähmung. Deutsches Archiv für klinische Medicin. 1880, XXVI, S. 557.

Erb W., Zur Lehre von den Unfallerkrankungen des Rückenmarks. Ueber Poliomyelitis anterior chronica nach Trauma. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1897, XI, Heft 1 und 2.

Eversmann J., Ein eigenartiger Fall von weitverbreiteter Muskelatrophie mit acutem Beginn und Ausgang in Stillstand nach circa achtjähriger Dauer. Poliomyelitis adultor. decursa? Neurologisches Centralblatt. 1900, S. 441 (und 1901, Nr. 10).

Glorieux, Formes frustes de scléroses en plaques à début mono- ou hémiplégique avec amyotrophie. Policlinique. 1899, 15. October, Nr. 20.

Goebel W., Ueber Landry'sche Paralyse. Münchener medicinische Wochenschrift. 1898, Nr. 30—32.

Grunow, Zur Poliomyelitis acuta ant. (chronica und acuta) der Erwachsenen. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1901, XX, S. 333.

Hess, Ueber einen Fall von multipler Sklerose des centralen Nervensystems. Archiv für Psychiatrie. 1888, XIX, S. 64.

Hitzig E., Beiträge zur Lehre von der progressiven Muskelatrophie. Ueber spinale Dystrophien. Berliner klinische Wochenschrift. 1889, Nr. 26—28.

Jagić N., Zur Kenntniss der acuten Poliomyelitis der Erwachsenen (acute aufsteigende Spinallähmung). Wiener medicinische Wochenschrift. 1899, Nr. 9 und 10.

Joffroy A. et Achard Ch., Contrib. à l'anatomie pathol. de la paralysie spinale aiguë de l'enfance. Arch. de méd. expérim. 1889, I, pag. 57.

Killian E., Ein Fall von diffuser Myelitis chronica. Archiv für Psychiatrie. 1876, VII, S. 28.

Lejonne P., Contrib. à l'étude des atrophies musculaires dans la sclérose en plaques. Thèse. Paris 1903.

Levaditi C., Contrib. à l'étude des atrophies musculaires expérimentales. La Presse médic. 1899, pag. 214.

Leyden, Beiträge zur pathologischen Anatomie der atrophischen Lähmung der Kinder und Erwachsenen. Archiv für Psychiatrie. 1875, VI, S. 271.

Mund E., Poliomyelitis anterior acuta bei Erwachsenen. Dissertation. Erlangen 1897.

Nonne, Klinische und anatomische Untersuchungen eines Falles von Poliomyelitis anterior chronica. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1891, I, S. 136.

Oppenheim, Ueber die Poliomyelitis anterior chronica. Neurologisches Centralblatt. 1887, Nr. 23, S. 557.

Oppenheim H., Ueber die Poliomyelitis anterior chronica. Archiv für Psychiatrie. 1888, XIX, S. 381.

Pilcz A., Ueber einen Fall von amyotrophischer Lateralsklerose. Jahrbuch für Psychiatrie. 1898, XVII, S. 221.

Pitres A., Contrib. à l'étude des anomalies de la sclérose en plaques disséminées. Revue mensuelle de méd. et de chir. 1877, I, pag. 893.

Putzar R., Ueber einen Fall von multipler Sklerose des Gehirns und Rückenmarks. Deutsches Archiv für klinische Medicin. 1877, XIX, S. 217.

Raymond, Gaz. médic. de Paris. 1875, Nr. 19.

Redlich E., Beitrag zur pathologischen Anatomie der Poliomyelitis anterior acuta infantum. Wiener klinische Wochenschrift. 1894, S. 287.

Remak E., Ueber die Localisation atrophischer Spinallähmungen und spinaler Atrophien. Archiv für Psychiatrie. 1879, IX, S. 510.

Roger et Damaschino, Recherches anatomo-pathologiques sur la paralysie spinale de l'enfance (paralysie infantile). Soc. de Biol. 1871, 7. October. Comptes rend. et mém. 1873, pag. 49. Gaz. méd. de Paris. No. 41, 43, 45, 48, 51.

Rosenthal M., Diagnostik und Therapie der Rückenmarkskrankheiten. Wien 1884.

Sahli, Zur Lehre von der spinalen Localisation. Sectionsbefund bei einer alten Kinderlähmung mit eng localisirter Atrophie. Deutsches Archiv für klinische Medicin. 1883, XXXIII, S. 360.

Schlesinger Herm., Syringomyelie. Wien-Leipzig 1902. II. Auflage.

Schultze Fr., Zur Lehre von der spinalen Kinderlähmung und der analogen Lähmung Erwachsener (Poliomyelitis acuta anterior). Virchow's Archiv. 1876, LXVIII, S. 128.

Schultze Fr., Befund bei spinaler Kinderlähmung nach dreijährigem Bestand derselben. Neurologisches Centralblatt. 1882, Nr. 19, S. 433.

Schuster P., Poliomyelitis anterior chronica mit Betheiligung der hinteren Wurzeln und der Burdach'schen Stränge. Neurologisches Centralblatt. 1897, S. 342, 392 und 449.

Seeligmüller, Ueber Lähmungen im Kindesalter. I. Ueber spinale Kinderlähmung. Jahrbuch für Kinderheilkunde. 1878, N. F. XII und XIII, S. 228.

Seeligmüller, Zur Entstehung der Contracturen bei spinaler Kinderlähmung. Centralblatt für Chirurgie. 1878, Nr. 18, S. 281.

Stadelmann, Beiträge zur Pathologie und pathologischen Anatomie der Rückenmarkserkrankungen. Deutsches Archiv für klinische Medicin. 1883, XXXIII, S. 125.

Strümpell und Barthelmes, Ueber Poliomyelitis acuta der Erwachsenen und über das Verhältniss der Poliomyelitis zur Polyneuritis. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1900, XVIII, S. 304.

Timal E., Études sur quelques complications de la sclérose en plaques disséminées. Thèse. Paris 1873.

Vulpian A., Expériences relatives à la pathogénie des atrophies secondaires de la moëlle épinière. Arch. de physiol. norm. et path. 1869, II, pag. 221.

Waller M., Septième mémoire sur le système nerveux. Comptes rendus de l'Acad. des sciences. 1852, XXXV, pag. 301.

Westermann W., Poliomyelitis anterior acuta. (Ein Beitrag zur Statistik.) Dissertation. Göttingen 1902.

9. Muskelatrophie bei Tabes dorsalis.

Bernstein M., Ueber Lähmungen und Muskelatrophie bei Tabes dorsalis. Fortschritte der Medicin. 1901, Nr. 24, S. 653.

Chrétien E. et Thomas A., Étude sur une forme spéciale de Tabes amyotrophique. Revue de méd. 1898, XVIII, pag. 886.

Colella, Sulla patogenesi delle atrofie muscolari e dei disturbi psichici nella tabe dorsale. Gazz. degli osped. e delle clin. 1898, No. 64.

Condoléon, Contrib. à l'étude pathologénique de l'amyotrophie tabétique. Paris 1887.

Déjérine M. J., De l'atrophie musculaire des tabétiques et de sa nature périphérique. Comptes rend. de la Soc. de Biol. 1888, VIII, pag. 194.

Déjérine, Sur l'atrophie musculaire des ataxiques. Revue de méd. 1889.

Fahmüller M., Ueber einen Fall von Muskelatrophie bei Tabes dorsalis. Dissertation. Würzburg 1894.

Frenkel M., L'hypotonie musculaire dans le tabes. Presse méd. 1898, 20. Juli.

Frenkel, Mechanische Muskelerregbarkeit und Sehnenreflexe bei Tabes dorsalis. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1900, XVII, S. 277.

Goldscheider, Ueber atrophische Lähmung bei Tabes dorsalis. Zeitschrift für klinische Medicin. 1891, XIX, S. 444.

Grosse K., Ueber Muskelatrophie bei Tabes dorsalis. Dissertation. Berlin 1892.

Hagen Karl, Ueber Muskelatrophien im Verlaufe der Tabes dorsalis. Dissertation. Bonn 1893.

Joffroy A., Du pied bot tabétique; atrophie des muscles de la jambe. Bull. de la Soc. médicale des hôpit. 1885, pag. 446.

Joffroy, De l'amyotrophie tabétique. Société de biol. 1888, 3. März, pag. 213.

Jolly, Tabes mit Muskelatrophie. Archiv für Psychiatrie. 1892, XXIV, S. 270.

Kalischer S., Ueber Amyotrophien bei Tabes, Paralyse und Hinterstrangserkrankungen. Monatsschrift für Psychiatrie und Neurologie. 1897, I, S. 168.

v. Leyden, Ueber die Betheiligung der Muskeln und motorischen Nervenapparate bei Tabes dorsalis. Zeitschrift für praktische Medicin. 1877, Nr. 49—51.

Lipkau, Ueber atrophische Lähmung bei Tabes dorsalis. Dissertation. Berlin 1892.

Müry, Ueber Muskelatrophie bei Tabes dorsalis. Festschrift für Professor Massini. Basel 1901.

Nonne, Zur Casuistik der Betheiligung der peripherischen Nerven bei Tabes dorsalis. Archiv für Psychiatrie. 1888, XIX, S. 352.

Nonne, Anatomische Untersuchung eines Falles von Erkrankung motorischer und gemischter Nerven und vorderen Wurzeln bei Tabes dorsalis. Archiv für Psychiatrie 1888, XIX, S. 809.

Oppenheim und Siemerling, Beiträge zur Pathologie der Tabes dorsalis und der peripherischen Nervenerkrankung. Archiv für Psychiatrie. 1887, XVIII, S. 98 und 487.

Pierret, Sur les altérations de la substance grise de la moëlle épinière dans leur rapports avec l'atrophie musculaire qui complique quelquefois cette affection. Arch. de Physiol norm. et pathol. 1870, pag. 599.

Pitres et Vaillard, Contrib. à l'étude des névrites périphériques chez les tabétiques. Révue de Méd. 1886, VI, pag. 574.

Remak E., Ueber neuritische Muskelatrophie bei Tabes dorsalis. Berliner klinische Wochenschrift. 1887, S. 462.

Schaffer C., Sur l'origine de l'amyotrophié tabétique. Révue neurolog. Paris 1896, IV, pag. 97.

Stern R., Ein Fall von frühzeitig aufgetretener degenerativer Muskelatrophie bei Tabes dorsalis. Deutsche medicinische Wochenschrift. Vereinsbeilage, S. 85.

Stransky M., Ein Fall von mit Muskelatrophie complicirter Tabes. Prager medicinische Wochenschrift. 1888, XIII, S. 248.

Wagner L., Ueber neuritische Muskelatrophie bei Tabes dorsalis. Dissertation. Berlin 1896.

Whiting, On paralysis and muscular atrophy in tabes dorsalis, with observations on the relation of afferent impulses to movement an muscular nutrition. Brain 1898, XXI, pag. 494.

10. Neurogene Muskelatrophie.

Bielschowsky, Bericht über experimentelle Untersuchungen über die Wirkung des Diphtheriegiftes auf das Nervensystem. Wissenschaftlicher Abend der Professor Mendel'schen Poliklinik. Sitzung vom 10. Mai 1900. Neurologisches Centralblatt. 1900, S. 638.

Bizzozero und Golgi, Ueber die Veränderungen des Muskelgewebes nach Nervendurchschneidung. Medicinische Jahrbücher. Wien 1873, S. 125.

Darkschewitsch und Tischonow, Zur Frage von den pathologisch-anatomischen Veränderungen bei peripherischen Facialislähmungen nicht specifischen Ursprungs. Neurologisches Centralblatt. 1893, XII, S. 329.

Déjerine, Contribution à l'étude de la névrite alcoolique. Arch. de Physiol. 1887, II, pag. 248.

Dreschfeld, Further observations on alcoholic paralysis. Brain. January 1886, pag. 433.

Eisenlohr, Ueber progressive atrophische Lähmungen, ihre centrale oder periphere Natur. Neurologisches Centralblatt. 1884, S. 145 und 169.

Erb, Zur Pathologie und pathologischen Anatomie peripherischer Paralysen. Archiv für klinische Medicin. 1868, IV, S. 535; 1869, V, S. 42.

Forel, Einige hirnanatomische Betrachtungen und Ergebnisse. Archiv für Psychiatrie. 1887, XVIII, S. 162.

Fraenkel A., Ueber multiple Neuritis. Deutsche medicinische Wochenschrift. 1891, S. 1421.

Friedrich, Muskelveränderungen bei Recurrenslähmung. Fortschritte der Medicin. 1897, Nr. 20.

Friedrich, Muskelatrophie bei Lähmungen der Kehlkopfmuskeln. Archiv für Laryngologie. 1898, VII, S. 364.

Gessler, Die motorische Endplatte und ihre Bedeutung für die peripherische Lähmung. Leipzig 1885 (Vogel).

Giese und Pagenstecher, Beitrag zur Lehre von der Polyneuritis. Archiv für Psychiatrie. 1893, XXV, 1, S. 211.

Gudden H., Klinische und anatomische Beiträge zur Kenntniss der multiplen Alkoholneuritis nebst Bemerkungen über die Regenerationsvorgänge im peripherischen Nervensystem. Archiv für Psychiatrie. XXVIII, S. 643.

Heilbronner K., Rückenmarksveränderungen bei multipler Neuritis der Trinker. Habilitationsschrift. Halle 1898.

Kaase, Beitrag zur Lehre von der Facialislähmung. Dissertation. Göttingen 1879.

Krauss Ed., Beiträge zur Muskelpathologie. Histologie und chemische Untersuchungen nach Tenotomie und Neurotomie. Virchow's Archiv. 1888, CXIII, S. 315.

Leyden E., Ueber Poliomyelitis und Neuritis. Zeitschrift für klinische Medicin. 1880, I, S. 387.

Mantegazza, Di alcune alterazioni istologiche dei tessuti che teng. dietro al taglio dei nervi. Giornale d'anat. e fisiolog.-pathol. Pavia. 1865.

Mantegazza, Deutsches Archiv für klinische Medicin. 1872, IX, S. 392.

Marinesco, Soc. de biol. Paris. Sitzung vom 16. Mai 1896. Progrès méd. 1896, S. 344.

Minkowski, Beiträge zur Pathologie der multiplen Neuritis. Mittheilungen aus der medicinischen Klinik zu Königsberg. Leipzig 1888, S. 59.

Moeli, Statistisches und Klinisches über Alkoholismus. Charité-Annalen. 1884, S. 525.

Müller F. E., Ein Fall von multipler Neuritis. Archiv für Psychiatrie. 1883, XIV, S. 669.

Nonne, Klinisches und Pathologisch-Anatomisches zur Lehre von der combinirten Schulter-Armlähmung und der partiellen Entartungsreaction. Deutsches Archiv für klinische Medicin. 1887, XI, Heft 1, S. 62.

Nothnagel H., Ueber Neuritis in diagnostischer und pathologischer Beziehung. Volkmann'sche Sammlung klinischer Vorlesungen. 1876, Nr. 103 (Innere Medicin. Nr. 35).

Oppenheim, Beiträge zur Pathologie der multiplen Neuritis und der Alkohollähmung. Zeitschrift für klinische Medicin. 1886, XI, S. 232.

Ricker und Ellenbeck, Beiträge zur Kenntniss der Veränderung des Muskels nach der Durchschneidung seines Nerven. Virchow's Archiv. 1899, CLVIII, S. 199.

Rosenblath, Ein Beitrag zur Pathologie der Polyneuritis. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1897, IX, S. 311.

Rumpf und Schumm, Ueber chemische Aenderungen der Musculatur bei der Entartungsreaction. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1901, XX, S. 445.

Schauta, Zerstörung des N. facialis und deren Folgen. Sitzungsberichte der Akademie der Wissenschaften. Mathematisch-naturwissenschaftlicher Classe. 1872, LXV, Abtheilung III, S. 105.

Siemerling, Ueber einen Fall von Alkoholneuritis mit Myositis. Vortrag in der Sitzung der Berliner Gesellschaft für Psychiatrie und Nervenkrankheiten vom 8. April 1889. Archiv für Psychiatrie. 1892, XXIII, S. 280.

Stier Siglinde, Experimentelle Untersuchungen über das Verhalten der quergestreiften Muskeln nach Läsionen des Nervensystems. Archiv für Psychiatrie und Nervenheilkunde. 1897, XXIX, S. 249.

Strümpell, Zur Kenntniss der multiplen degenerativen Neuritis. Archiv für Psychiatrie. 1883, XIV, Heft 2, S. 339.

Strümpell, Beiträge zur Pathologie und pathologischen Anatomie der multiplen Neuritis. Deutsches Archiv für klinische Medicin. 1899, LXIV, S. 146.

Thomsen, Beitrag zur multiplen Alkoholneuritis. Neurologisches Centralblatt. 1887, VI, Nr. 1, S. 22.

Vierordt Oswald, Beitrag zum Studium der multiplen degenerativen Neuritis. Archiv für Psychiatrie. 1883, XIV, Heft 3, S. 678.

Vulpian, Sur les modifications que subissent les muscles sous l'influence de la section de leurs nerfs. Archives des physiol. norm et pathol. 1869, II, pag. 558.

Vulpian, Recherches relatives à l'influence des lésions traumatiques des nerfs. sur les propriétés physiologiques et la structure des muscles. Arch. de Physiol. norm. et pathol. 1871/1872, IV, pag. 245, 381, 638, 743.

Westphal A., Anatomische Untersuchung des unter dem Titel: »Ueber einen diagnostisch unklaren Fall von Erkrankung des Nervensystems« von Professor Dr. Westphal in den Charité-Annalen 1889, XIV, veröffentlichten Falles. Archiv für Psychiatrie. 1892, XXIV, S. 838.

Wokenius H., Polyneuritis acuta infectiosa. Ziegler's Beiträge zur pathologischen Anatomie und allgemeinen Pathologie. 1899, XXV, Heft 2, S. 360.

Zuntz N., Einfluss der Innervation auf den Stoffwechsel ruhender Muskeln. Berliner klinische Wochenschrift. 1878, S. 141.

B. Progressive Muskelatrophie.

1. Allgemeines.

Abercrombie, Pathological and practical researches on diseases of the brain and the spinal cord. Third edition. Edinburgh 1834.

Aran, Recherches sur une maladie non encore décrite du système musculaire (Atrophie musculaire progressive). Arch. génér. de méd. 1850, XXIV, pag. 5 et 172.

Barth, Beitrag zur Kenntniss der Atrophia musculorum lipomatosa. Archiv der Heilkunde. 1871, XII, S. 121.

Charles Bell, The nervous system of the human body. London 1830. Uebersetzung von Romberg, Ueber das Nervensystem des menschlichen Körpers. 1832, Nr. 85 und 86.

Bergmann, Ein Beitrag zur Naturgeschichte der progressiven Muskelatrophie. Petersburger medicinische Zeitschrift. 1864, VII, S. 83.

Charcot et Joffroy, Deux cas d'atrophie musculaire avec lésions de la substance grise. Archives de la physiol. norm. et pathol. 1869, II, pag. 354.

Charcot, Klinische Vorträge. Gaz. méd. de Paris. 1875, pag. 225. Deutsch von Fetzer.

Charcot, Révision nosographique des atrophies musculaires progr. (Leçon recueillie par Marie et Guinon in Progrès médical. 1885, 7 Mars.)

Charcot J. M. et Marie P., Sur une forme particulière d'atrophie musculaire progress. souvent familiale débutant par les pieds et les jambes et atteignant plus tard les mains. Revue de méd. 1886, Nr. 2, pag. 97.

Clarke L., Brit. and foreign med.-chir. review. 1862, XXX, pag. 215. Idem, Méd. chir. transact. 1866, XLIX, pag. 171; 1867, L, pag. 489; 1868, LI, pag. 249.

Cohn, Bericht über die in den Jahren 1852 und 1853 auf der II. inneren Abtheilung des Hospitales zu Allerheiligen verpflegten Kranken. Günsburgs Zeitschrift für klinische Medicin. 1854, V, S. 360.

Darwall, London med. Gaz. 1831, VII, pag. 301.

Duchenne, Étude comparée des lésions anatomiques dans l'atrophie musculaire progressive et dans la paralysie générale. Union médic. 1853, Nr. 51—55, 61—64.

Duchenne G. B. (de Boulogne), De l'electrisation localisée et de son application à la pathologie et à la therapeutique. I. édit. 1855.

Duchenne de Boulogne, De la paralysie atrophique graisseuse de l'enfance. Arch. génér. de méd. 1864, pag. 191.

Duchenne, Recherches sur la paralysie musculaire pseudohypertrophique ou paralysie myosclérosique. Arch. génér. de méd. 1868, pag. 1, 179, 305, 421, 552.

Duchenne M., Sur l'anatomie patholog. de la paralysie pseudohypertrophique dans cinq nouveaux cas. Gaz. des hôp. 1872, Nr. 80, pag. 634.

Eichhorst, Ueber Heredität der progressiven Muskelatrophie. Berliner klinische Wochenschrift. 1873, S. 497 und 511.

Erb W., siehe Literatur der Dystrophie.

Eulenburg, siehe Literatur der Dystrophie.

Friedberg, Pathologie und Therapie der Muskellähmung. Erste Ausgabe Weimar 1858, zweite Ausgabe. Leipzig 1862. S. 118.

Friedreich N., Ueber progressive Muskelatrophie. Berlin 1873.

Frommann, Deutsche Klinik. 1857, Nr. 33 und 34.

Graves, Clinical lectures on practical of medicine. I, pag. 509.

Griesinger W., Ueber Muskelhypertrophie. Archiv der Heilkunde. 1865, VI, S. 1.

Harrington A. H., Hereditary cases of progressive muscular atrophy. Amer. Journ. of insanity. 1887, July.

Hayem, Note sur un cas d'atrophie musculaire progressive avec lésions de la moëlle. Archives de la physiol. norm. et pathol. 1869, II, pag. 263.

Hemptenmacher, De aetiologia atrophiae muscularis progressivae. Dissertation. Berol. 1862.

Hoffmann J., Ueber progressive neurotische Muskelatrophie. Archiv für Psychiatrie. 1889, XX, S. 660.

Kaulich, Prager Vierteljahrsschrift. 1862, S. 113.

Landouzy, Note sur deux cas d'atrophie musculaire progressive de l'enfance. Gaz. méd. de Paris. 1874, Nr. 50—52.

Landouzy L. et Déjérine J., De la myopathie atrophique progressive (myopathie héréditaire débutant, dans l'énfance par la face, sans altération du système nerveux). Compt. rend. 1884, Jan. 7.

Leyden, Klinik der Rückenmarkskrankheiten. 1876, II.

Lichtheim, Progressive Muskelatrophie ohne Erkrankung der Vorderhörner des Rückenmarkes. Archiv für Psychiatrie. 1878, VIII.

Meryon, On granular and fatty degeneration of the voluntary muscles. Medicochir. transact. London 1852, XXXV, pag. 73.

Meyer Moritz, Ueber progressive fettige Muskelentartung. Wiener medicinische Wochenschrift. 1855, Nr. 41 und 42.

Moebius, Ueber die hereditären Nervenkrankheiten. Volkmann's Sammlung klinischer Vorträge. Nr. 171, S. 1513.

Ollivier, Des atrophies musculaires. Thèse pour l'agrégation. Paris 1869.

Oppenheimer, Ueber progressive fettige Muskelentartung. Habilitationsschrift. Heidelberg 1855.

Roberts, An essay on wasting palsy. London 1858.

Schneevogt, Eenige historische en pathologische nasporingen, naar aanleiding van een doodejlike afgeloopen geval van paralysie progressive atrophique (van Cruveilhier). Nederl. Lancet. 1854, pag. 218.

Seidel, Die atrophia musculorum lipomatosa. Jena 1867.

Spielmann, Gaz. méd. de Strasbourg. 1862, Nr. 5.

v. Stoffella, Wiener medicinisches Jahrbuch. 1865, XXI, S. 85.

van Swieten G., Commentarii in H. Boerhave aphorismos. 1750. Deutsche Uebersetzung, Frankfurt und Leipzig. 1769.

Tooth H., On hereditary progressive muscular atrophy commencing in the lower extremities. Barthol. Rep. 1890, XXV.

Valentiner, Ein Beitrag zur Lehre von der sogenannten Paralysie musculaire progressive. Prager Vierteljahrsschrift für die praktische Heilkunde. 1855, II, S. 1.

Wachsmuth, Ueber progressive Muskelatrophie. Zeitschrift für rationelle Medicin. 1855, Neue Folge. VII, S. 1.

Wagner, Zur Casuistik chronischer Muskelerkrankungen. Berliner klinische Wochenschrift. 1866, Nr. 18, S. 185.

Zimmerlin, Ueber hereditäre (familiäre) progressive Muskelatrophie. Zeitschrift für klinische Medicin. 1884, VII, S. 15.

2. Progressive spinale Muskelatrophie.

Alzheimer A., Ueber einen Fall von spinaler progressiver Muskelatrophie mit hinzutretender Erkrankung bulbärer Kerne und der Rinde. Archiv für Psychiatrie. 1891, XXIII, S. 459.

Andry, Atrophie musculaire progressive à type Aran-Duchenne accompagnée de symptomes rares et terminée rapidement par la suppression des muscles respirateurs. Lyon méd. 1887, Nr. 40.

Aran, Recherches sur une maladie non encore décrite du système musculaire (Atrophie musculaire progressive). Archives génér. de méd. 1850, Sept., und: Atrophie musculaire partielle. Union méd. 1850, Nr. 147.

Bärwinkel, Ein Fall von Atrophia musculorum progressiva mit Betrachtungen über deren Natur. Prager Vierteljahresschrift. 1858, III, S. 138.

Ballet et Dutil, Révue méd. 1875, 1884?

Beevor E., A case of congenital spinal muscular atrophy (family type) and a case of haemorrhage into the spinal cord at birth, giving similar symptoms. Brain 1902, CXVII, pag. 85.

Bernhardt, Ueber eine hereditäre Form der progressiven spinalen, mit Bulbärparalyse complicirten Muskelatrophie. Virchow's Archiv. 1889, CXV, S. 197.

Bernhardt M., Neuropathologische Beobachtungen. Zeitschrift für klinische Medicin. 1890, 17. Supplementheft.

Bernheim, Des poliomyelites anterieures aigue, subaigue et chronique de l'adulte greffées sur la paralysie infantile. Revue de méd. 1893, XIII.

Bruns L., Zur Casuistik der infantilen progressiven spinalen Muskelatrophie von familiärem, respective hereditärem Charakter. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1901, XIX, S. 400.

Bruns, Vorstellung eines siebenjährigen Knaben mit infantiler spinaler progressiver Muskelatrophie. XXXVIII. Versammlung der Irrenärzte Niedersachsens und Westfalens. Hannover 1903, Mai. Neurologisches Centralblatt. 1903, S. 598.

Buttermilch M., Ueber den Radialtypus der spinalen progressiven Muskelatrophie. Dissertation. Berlin 1895.

Charcot J. B., Contrib. à l'étude de l'atrophie musculaire progressive (type Duchenne-Aran). Arch. de méd. experim. 1895, VII.

Charcot et Gombault, Note sur un cas d'atrophie musculaire progressive spinale protopathique (type Duchenne-Aran). Arch. de physiol. norm. et path. 1875, pag. 735.

Cestan et Huet, Contrib. clinique à l'étude de la topographie des atrophies musculaires myélopathiques. Nouvelle Iconogr. de la Salp. 1902, pag. 1.

Cestan et Huet, Note à propos de la topographie radiculaire des atrophies musculaires myélopathiques. Nouvelle Iconogr. de la Salp. 1902, pag. 182.

Cramer, Zusammenfassendes Referat über die pathologische Anatomie der progressiven Muskelatrophien. Centralblatt für allgemeine Pathologie. 1895, S. 552.

Crocq (fils), Un cas d'atrophie musculaire progressive Aran-Duchenne. Journ. de neurolog. 1898, pag. 404.

Crocq (fils), Existe-t-il une atrophie musculaire progressive Aran-Duchenne? Presse méd. de Belge. 1898.

Déjérine, Deux cas d'atrophie musculaire progressive (type Aran-Duchenne) par poliomyélite chronique suivis d'autopsie. Compt. rend. de la soc. de biologie. 1895, 12 mars.

Déjérine-Klumpke, Des polynévrites en général et des paralysies et atrophies saturnines en particuliers. Paris 1889.

Donath J., Ein Fall von progressiver Muskelatrophie, beginnend an der Unterextremität. Wiener medicinische Presse. 1889, Nr. 38.

Duchenne, De l'electrisation localisée. Paris 1872.

Dutil A., Note sur un cas d'atrophie musculaire progressive secondaire développée chez un sujet primitivement atteint de paralysie infantile. Gaz. méd. de Paris 1888, Nr. 1.

Erb und Schultze, Ein Fall von progressiver Muskelatrophie mit Läsion der Vorderhörner des Rückenmarkes. Archiv für Psychiatrie. 1879, IX, S. 369.

Etienne G., Sur les atrophies musculaires progressives d'origine myélopathique. Nouvelle Iconogr. de la Salp. 1899, XII, pag. 358.

Etienne G., Troubles trophiques osseux et articulaires chex un homme atteint d'atrophie musculaire myélopathique. Revue de méd. 1899, pag. 552.

Eulenburg, Demonstration eines Falles von spinaler progressiver Amyotrophie. Neurologisches Centralblatt. 1889, S. 207.

Ferrier, The pathologie and distribution of atrophic paralysis. Brit. med. Journ. 1893, pag. 721.

Filbry, Ueber Complication spinaler Kinderlähmung mit progressiver Muskelatrophie. Dissertation. Kiel 1898.

Gadd, Två fall of progressiv muskelatrofi med svanligare svanligäre färlopp. Finska läkaresällok handl. 1895, XXXVII.

Van Gehuchten, Un cas d'atrophie segmentaire ou atrophie musculaire progressive (type Aran-Duchenne). Journ. de neurolog. 1900, pag. 281.

Glaser Curt, Ueber die Möglichkeit eines Zusammenhanges zwischen der progressiven spinalen Muskelatrophie und einem Trauma. Inaugural-Dissertation. München 1902.

Goebel, Progressive spinale Muskelatrophien. Monatsschrift für Psychiatrie und Neurologie. 1898, III, S. 419, und IV, S. 143.

Goedecke Paul, Ueber progressive Muskelatrophie. Dissertation. München 1899,

Grandou Charles, Étude clin. sur les relations de l'atrophie musculaire progressive de l'adulte avec la paralysie infantile. Thèse. Paris 1893.

Günther R., Ueber die typische Form der progressiven Muskelatrophie Berliner klinische Wochenschrift. 1883, S. 293 und 315.

Hamilton, A case of progressive muscular atrophy resembling lead paresis. New York med. record. 1872.

Hammond, Two cases of progress. musc. atrophy. New York med. Journ. 1894, pag. 16.

Haushalter, Revue de méd. 1898, XVIII, pag. 456.

Hayem G., Note sur un cas d'atrophie musculaire progressive avec lésions de la moëlle. Arch. de physiol. norm. et path. 1869, II, pag. 263.

Hoffmann J., Ueber chronische spinale Muskelatrophie im Kindesalter auf familärer Basis. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1893, III, S. 427.

Kahler, Ueber die progressiven spinalen Amyotrophien. Zeitschrift für Heilkunde. 1884, V, S. 169.

Kienböck Rob., Progressive spinale Muskelatrophie und Trauma. Monatsschrift für Unfallheilkunde. 1901, S. 329.

Köster, Combination von Myotomia congenita mit spinaler progressiver Muskelatrophie. Deutsche medicinische Wochenschrift. Vereinsbeilagen. Sitzungsbericht. 1902, S. 262.

Krüger R., Ein Beitrag zur progressiven Muskelatrophie und ihren Complicationen. Dissertation. Berlin 1892.

Langer A., Alte infantile Poliomyelitis mit folgender spinaler Muskelatrophie. Jahrbuch der Wiener k. k. Krankenanstalten. 1897, V.

Léri A., Atrophie généralisée de la musculature de tous les viscéres dans une amyotrophie progressive (type Aran-Duchenne). Revue neurolog. 1902, Nr. 9, pag. 394.

Luys J., Atrophie musculaire pregressive etc. Gaz. méd. de Paris. 1860, Nr. 32.

Marie, Existe-t-il une atrophie musculaire progressive Aran-Duchenne? Revue neurolog. 1897, Nr. 24.

Meunier H., Atrophie musculaire progressive (type Aran-Duchenne) avec contracture intermittente et passagère. Revue neurolog. 1902, Nr. 12, pag. 545.

Meyer, Ueber progressive Muskelatrophie. Deutsche Klinik. 1862, Nr. 7.

Nylander, Bidrag till kännedomen om den hereditära spinala progressiva muskelatrofien. Hygiea. 1898, LX, S. 281.

Oppenheimer, Ein Beitrag zur Pathologie der progressiven Muskelatrophie. Dissertation. Würzburg 1899.

Oulmont et Neumann, De l'influence de la paralysie infantile sur le développement ultérieur de l'atrophie musculaire progressive. Gaz. hebd. 1881, Nr. 47.

Pierret et Troisier, Archives de physiol. 1875, pag. 245.

Placzek S., Klinisch-mikroskopische Beiträge zur Lehre von der progressiven Muskelatrophie. Virchow's Archiv. 1899, CLVIII, S. 105.

Raymond, Mém. de la soc. de biolog. 1875.

Raymond, Sur un cas d'atrophie musculaire progressive du type Aran-Duchenne. Semaine méd. 1898, pag. 209.

Remak, Ueber die Heilbarkeit der progressiven Muskelatrophie. Deutsche Klinik. 1862, Nr. 10, und: Zeitschrift für praktische Heilkunde. 1862, Nr. 2.

Remak, Ueber die Localisation atrophischer Spinallähmungen und spinaler Atrophien. Archiv für Psychiatrie. 1879, IX, pag. 510.

Rémond A., Une observat. d'atrophie musc. myélopathique à type scapulo-huméral. Progrès méd. 1889, Nr. 2.

Roscher, Ein Fall von juveniler progressiver spinaler Muskelatrophie. Dissertation. Erlangen 1898.

v. Sarbó Arthur, Spinale Muskelatrophie in Folge Bleivergiftung, an eine Poliomyelitis sich anschliessend. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1901, XIX, S. 249.

Schuster, Ein Fall von Combination von progressiver Paralyse und progressiver Muskelatrophie. Neurologisches Centralblatt. 1895, S. 768.

Senator H., Zur Kenntniss der familiären progressiven Muskelatrophie im Kindesalter. Charité-Annalen. 1902, XXVI, S. 81.

Struckmeyer P., Ein Fall von progressiver Muskelatrophie. Dissertation. Göttingen 1891.

Strümpell A., Ueber spinale progressive Muskelatrophie und amyotrophische Seitenstrangsklerose. Deutsches Archiv für klinische Medicin. 1888, XLII, S. 230.

Strümpell, Zur Lehre von der progressiven Muskelatrophie. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1893, III, S. 471.

Targowla J., Un Job moderne, atrophie musculaire du type Aran-Duchenne chez un chemineau. Nouvelle Iconogr. de la Salp. 1898, X, pag. 415.

Terrio L. e Rovere L., Contrib. allo studio delle atrofie muscolari progressive nell' età avanzata. Ann. di neuroglia. 1901, XIX.

Thomas E., De l'atrophie musculaire progressive consée. à la paralysie infantile. Thèse. Gèneve 1886.

Thomson and Bruce, A case of progressive muscular atrophy in a child with a spinal lesion. Edinburgh Hospit. Rep. 1893, I.

Troisier, Note sur les lésions anatomiques dans un cas d'atrophie musculaire progressive. Progrès méd. 1875, pag. 220.

Villers, Un cas d'atrophie musculaire progressive du type Duchenne-Aran. Journ. méd. de Bruxelles. 1897, Nr. 2.

Voss O., Ueber einen Fall von spinaler progressiver Muskelatrophie, combinirt durch progressive Paralyse der Irren und Affection der Hinterstränge des Rückenmarkes. Dissertation. Berlin 1893.

Werdnig, Zwei frühinfantile hereditäre Fälle von progressiver Muskelatrophie etc. Archiv für Psychiatrie und Nervenheilkunde. 1891, XXII, S. 437, und 1894, XXVI, S. 706.

Williamson, On the pathological changes in a case of progressive muscular atrophy. Lancet 1901, July 6.

Ziehen, Aerztliches Gutachten über einen forensischen Fall von progressiver Muskelatrophie. Vierteljahrsschrift für gerichtliche Medicin. VIII, S. 286.

3. Progressive neurale Muskelatrophie.

Bernhardt M., Weiterer Beitrag zur Lehre von den hereditären und familiären Erkrankungen des Nervensystems. Ueber die spinal-neuritische Form der progressiven Muskelatrophie. Virchow's Archiv. 1893, CXXXIII, S. 259.

Brossard J., Étude clinique sur une forme héréditaire d'atrophie musculaire progressive débutant par les membres inférieurs (type fémoral avec griffe des orteils). Thèse. Paris 1886.

Burr Ch. W., A case of progressive neurotic muscular atrophy. Journ. of nerv. and ment. dis. 1897, Oct.

Campbell, Two cases of muscular atrophy of the peroneal type. Journ. of nerv. and ment. dis. 1900, Nr. 5, pag. 271.

Cassirer, Casuistische Mittheilungen aus dem Gebiete der Muskelpathologie. Monatsschrift für Psychiatrie und Neurologie. 1898, S. 499.

Chaddock Ch. G., A case of peroneal muscular atrophy (type Charcot-Marie). Journ. of ment. and nerv. dis. 1901, pag. 408.

Charcot et Marie, Sur une forme particulière d'atrophie musculaire progressive souvent familiale débutant par les pieds et les jambes et atteignant plus tard les mains. Revue de méd. 1886, Nr. 2.

Cohn Toby, Spinale neuritische und myopathische Muskelatrophie. Neurologisches Centralblatt 1902, Nr. 11 und 12, S. 488.

Dähnhardt, Bemerkungen zur Lehre von der Muskelatrophie. Neurologisches Centralblatt. 1890, S. 675.

Déjérine, Revue de méd. 1896.

Déjérine et Sottas, Névrite interstitielle hypertrophique et progressive. Soc. de biol. 1890.

Dercum and Leopold, A case of primary neurotic atrophy. Journ. of nerv. and ment. dis. 1897, XXIV, pag. 284 und 401.

Diller, Peroneal type of progressiva muscular atrophy. Report of two cases. Philad. med. Journ. 1900, V, pag. 116.

Donath J., Ein Fall von progressiver Muskelatrophie, beginnend an der unteren Extremität. Wiener medicinische Presse. 1889, Nr. 38.

Donkin, Notes on three cases of an hereditary form of progressive amyotrophie. Brain. 1890, XIII, pag. 456.

Dubreuilh, Étude sur quelques cas d'atrophie musculaire limitée aux extrémités. et dépendant d'alteration des nerfs péripheriques. Revue de méd. 1890, pag. 441.

Egger, Beitrag zur Lehre von der progressiven neuralen Muskelatrophie. Archiv für Psychiatrie. 1897, XXIX, S. 400.

Eichhorst H., Ueber Heredität der progressiven Muskelatrophie. Berliner klinische Wochenschrift. 1873, S. 497 und 511.

Eskridge J. T., Idiopathic muscular atrophy complicated by multiple neuritis. Journ. of nerv and ment. dis. 1893, April.

Eulenburg, Vorstellung eines Falles von progressiver spinaler Amyotrophie Hufeland'sche Gesellschaft in Berlin. Neurologisches Centralblatt. 1889, Nr. 7.

Fabian, Ueber einen Fall von neuraler progressiver Muskelatrophie. Dissertation. 1898.

Fürstner, Vorstellung eines Falles von neurotischer progressiver Muskelatrophie. Unterelsässischer Aerzteverein in Strassburg. 1897, 6. März. Deutsche medicinische Wochenschrift. 1898, Vereinsbeilagen, S. 14.

Ganghofner, Zur Casuistik der progressiven neuralen Muskelatrophie. Prager medicinische Wochenschrift. 1891, Nr. 49 und 50.

Goldenberg, Ein Fall von progressiver neurotischer Atrophie mit Exacerbation im Frühling. (Polnisch.) Czasopismo lekarskie. 1901, Nr. 5.

Gombault et Mallet, Un cas de tabes ayant débuté dans l'enfance. Autopsie Arch. de méd. expérim. 1889, I, pag. 385.

Guillain G., Ueber die Erhaltung der Bewegungsfunctionen an den Gliedmassen bei der Charcot-Marie'schen Amyotrophie. Soc. de neurol. Paris 1901, 6 Juin.

Hänel, Ueber eine Form von noch nicht beschriebener hereditärer neurotischer Muskelatrophie. Dissertation. Jena 1890.

Hammond, The diseases of the nervous system. 1876, édit. VI.

Harrington A. H., Hereditary cases of progressive muscular atrophy. Amer. Journ. of Insanity. 1887, July.

Heldenbergh C., Un cas d'amyotrophie du type Charcot-Marie chez un adulte et d'origine héréditaire. Belg. méd. 1897, IV, pag. 705.

Hemptenmacher, De aetiologia atrophiae muscularis progressivae. Dissertatio. Berol. 1862.

Herringham, Muscular atrophy of the peroneal type affecting many members of a family. Brain. 1888, July.

Hoffmann J., Ueber progressive neurotische Muskelatrophie. Archiv für Psychiatrie. 1889, XX, S. 660.

Hoffmann J., Weiterer Beitrag zur Lehre von der progressiven neurotischen Muskelatrophie. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1891, I, S. 95.

Hoffmann J., Ueber einen eigenartigen Symptomencomplex, eine Combination von angebornem Schwachsinn mit progressiver Muskelatrophie, als weiterer Beitrag zu

den erblichen Nervenkrankheiten. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1894, VI, December.

Hülsemann, Ueber einen Fall von progressiver neurotischer Muskelatrophie. Dissertation. Berlin 1892.

Kopczyński St., Demonstration zweier Fälle mit fortschreitender Muskelatrophie. Medicinische Gesellschaft in Warschau. Sitzung vom 3. April 1900. Neurologisches Centralblatt. 1901, S. 926.

Laehr M., Drei verschiedene Formen von progressiver Muskelatrophie. Charité-Annalen. 1894, XIX.

Lawrie Duncan, Peronaeal type of progressive muscular atrophy. Brit. med. Journ. 1902, pag. 21.

Loewenthal W., Untersuchungen über das Verhalten der quergestreiften Musculatur bei atrophischen Zuständen. Dissertation. Leipzig 1898, S. 27.

Loewy M., Casuistischer Beitrag zur Lehre von der progressiven neurotischen Muskelatrophie. Dissertation. Leipzig 1896.

Marinesco, Contrib. à l'étude de l'amyotrophie Charcot-Marie (peroneal type of progressive muscular atrophy). Arch. de méd. expérim. et d'anat. pathol. 1894, VI, pag. 921.

Oppenheim und Cassirer, Ein Beitrag zur Lehre von der sogenannten propressiven neurotischen Muskelatrophie. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1897, X, S. 143.

Ormerod, Muscular atrophy after measles in three membres of a family. Brain. 1884.

Reinhard, Beitrag zur Casuistik der neuritischen Muskelatrophie. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1897, XI, S. 431.

Roth W., Demonstration eines Falles von progressiver Muskelatrophie (peroneal type). Gesellschaft der Neuropathologen und Irrenärzte zu Moskau, Sitzung vom 20. December 1901. Neurologisches Centralblatt. 1892, S. 424.

Sachs B., The peroneal form or leg-type of progressive muscular atrophy. Brain 1890, XII, pag. 447.

Sainton P., L'amyotrophie type Charcot-Marie. Paris (Steinheil). 1899.

Sainton P., Contrib. à l'étude anatomo-pathologique et clinique d' l'amyotrophie Charcot-Marie. Nouvelle Iconogr. de la Salp. 1899, pag. 206, 317.

Sainton, Variété péronière de l'amyotrophie Charcot-Marie. Nouvelle Iconogr. de la Salp. 1902, Nr. 5.

Schmelzer, Neurotische Muskelatrophie der Hände und Unterarme bei einem Knaben. Dissertation. Bonn 1889/1890.

Schultze Fr., Ueber eine eigenthümliche progressive atrophische Paralyse bei mehreren Kindern derselben Familie. Berliner klinische Wochenschrift. 1884, Nr. 41.

Schulz M., Zur Lehre der progressiven neurotischen Muskelatrophie. Charité-Annalen. 1899, XXIV.

Shaw J. E., A case of neuritic muscular atrophy (peroneal type). Bristol med.-chir. Journ. 1899, Nr. 66.

Siemerling, Beitrag zur neuritischen Form der progressiven Muskelatrophie. XII. Wanderversammlung der Südwestdeutschen Neurologen und Irrenärzte zu Baden-Baden. Sitzung vom 22. und 23. Mai 1897. Neurologisches Centralblatt. 1897, S. 569.

Siemerling, Zur Lehre der spinalen neuritischen Muskelatrophie (Atrophia musc. progr. spinalis neuritica Bernhardt) (progressive neurotische oder neurale Muskelatrophie Hoffmann). Archiv für Psychiatrie. 1899, XXXI, S. 104.

Soca, Sur un nouveau cas d'amyotrophie à type Charcot-Marie. Nouvelle Iconogr. de la Salp. 1902, pag. 53.

Thomas H. M., Progressive neural muscular atrophy. John Hopkin's Hop. Bull. 1895, pag. 48.

Tognoli E., Di quattro casi di atrofia muscolare progressive delle così detta forma Charcot-Marie. Il policlinico. 1898, pag. 522.

Tooth H. H., The peroneal type of progressive muscular atrophy. Grad. Thesis. Cambridge 1886.

Vizioli, Dell' atrofia muscolare progressiva nevrotica. Med.-chir. r. accad. Napoli. 1889, Agosto, Settembre.

Warrington, A family of three cases of the peroneal type of muscular atrophy (Charcot-Marie-Tooth-Hoffmann). Lancet. 1901, Dec. 7, pag. 1574.

Wisselinck A., Beitrag zur Lehre von der progressiven neurotischen Muskelatrophie. Dissertation. Königsberg 1896.

Zappert, Demonstration eines Falles von neuraler Muskelatrophie (Hoffmann). Verein für Psychiatrie und Neurologie in Wien. Wiener klinische Wochenschrift. 1900, S. 722, und: Jahrbuch für Psychiatrie. 1901, S. 392.

4. Dystrophia muscularis progressiva.[1]

Abundo, Sulle distrofie muscolari progressive. Catania 1897.

Allard F., Myopathie primitive. Examen électrique. Amélioration par l'organothérapie musculaire. Annales de méd. et de chir. infantiles. 1898, pag. 769.

Allard F., Un cas de myopathie avec reactions électriques normales. Nouv. Iconogr. de le Salp. 1902, XV, Nr. 1.

Arnold, Beobachtungen von progressiver pseudohypertrophischer Muskellähmung an den unteren Extremitäten. Württembergisches medizinisches Correspondenzblatt. 1871, S. 116.

D'Auria, Contributo clinico sulla pseudo-ipertrofia muscolare. Morgagni 1901, Nov.

Babes V., Lésions histologiques des muscles dans les différentes formes de myopathies primitives. Ann. de l'inst. de pathol. et de bacteriol. de Bucarest. 1888/89, II, pag. 8.

Babinski et Onanoff, Myopathie progr. primit. Sur la corrélation qui existe entre la prédisposition de certains muscles à la myopathie et de la rapidité de leur developpement. Soc. de biol. 1888, 11. Fevr., pag. 145.

Bäg N. H., Tre Tilfälde af Pseudohypertrophia muscularis. Hosp. Tid. 1877, 2 R., IV, pag. 441.

Bäumlin, Ueber familiäre Erkrankungen des Nervensystems. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1901, XX, S. 265.

Ballet Gilb., Facies de Sphinx dans la myopathie. Arch. de neur. 1902. XIV, pag. 64.

Bamberger, Vorstellung eines combinirten Falles von Muskelatrophie und Muskelhypertrophie. Anzeiger der Gesellschaft der Aerzte. Wien 1877, Nr. 3.

Barsikow, Zwei Familien mit Lipomatosis muscularis progressiva. Dissertation, Halle 1872.

Barth, Beiträge zur Kenntniss der Atrophia musculorum lipomatosa. Archiv der Heilkunde. 1871, XII, S. 121.

Beevor, A case of the facio-scapulo-humeral type of myopathy. Transact. of the clin. soc. 1896, XXVIII, pag. 245. Lancet 1895, I, March 30.

[1] Bei der grossen Zahl der Arbeiten über Dystrophie konnte nur ein kleiner Theil derselben, die mir am wichtigsten schienen, hier angeführt werden.

Berger O., Ueber Pseudohypertrophie der Muskeln. Archiv für Psychiatrie. 1883, XIV, S. 625.

Bernhard, Demonstration von zwei Kranken mit progressiver Muskelatrophie in der Berliner medicinischen Gesellschaft. Berliner klinische Wochenschrift. 1875, S. 128 und 142.

Bernhardt M., Ueber einen Fall von (juveniler) progressiver Muskelatrophie mit Betheiligung der Gesichtsmusculatur. Berliner klinische Wochenschrift. 1887, Nr. 41.

Bernhardt, Notiz über die familiäre Form von Dystrophia muscularis progressiva und deren Combination mit periodisch auftretender paroxysmaler Lähmung. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1895, VIII, S. 3.

Bielschowsky, Zwei Fälle von Dystrophia muscularis progressiva. Neurologisches Centralblatt. 1890, S. 13 und 43.

Billroth, siehe: Griesinger, Archiv der Heilkunde. 1865, VI.

Blocq et Marinesco, Sur un cas de myopathie primitive progressive du type Landouzy-Dejerine; avec Autopsie. Archives de Neurologie. 1893, XXV, S. 189, und: Progrès med. 1893.

Bonar Allan Blair, A case of primary progressiv muscular dystrophy of the facio-scapulo-humeral type of Landouzy and Dejerine. Journ. of nerv. ant ment. dis. 1900, Oct., pag. 547.

Brauser H., Beitrag zur Casuistik der Dystrophia muscularis progressiva. Dissertation. München 1895.

Breede, Ein Fall von Pseudohypertrophie der Musculatur mit ungewöhnlicher Localisation der Pseudohypertrophie. Dissertation. Jena 1903.

Bregman L., Ein casuistischer Beitrag zur progressiven Muskelatrophie. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1899, XIV.

Brieger L., Ueber Pseudohypertrophie der Muskeln. Deutsches Archiv für klinische Medizin. 1878, XXII, S. 200.

Brown D., Case of pseudohypertrophic paralysis (of Duchenne) occurring in an adult. Edinb. med. Journ. 1870, pag. 1079.

Buss O., Zur Lehre von der Dystrophia muscularis progressiva. Berliner klinische Wochenschrift. 1887, XXIV, S. 49.

Butlin F., Condition of the muscle in pseudohypertrophic muscular paralysis. St. Barthol. Hosp. Rep. 1872, VIII, pag. 125.

Cardarelli N., Contrib. allo studio clinico ed anatomo-pathologico delle distrofie muscolari progressive. Policlinico. 1896, III, pag. 453.

Cassirer, Fall von Poliomyelitis anterior acuta und Dystrophia muscularis progressiva bei demselben Individuum. Berliner klinische Wochenschrift. 1898, Nr. 5.

Cestan et Lejonne, Une myopathie avec rétractions familiales. Nouv. Iconogr. de la Salp. 1902, XV, pag. 38.

Chaddock Ch. G., A case of muscular dystrophy (Landouzy-Dejerine). Journ. of nerv. and ment. dis. 1901, March 3.

Charcot J. M., Note sur l'étát anatomique des muscles et de la moëlle epinière dans un cas de paralysie pseudo-hypertrophiante. Arch. de physiol. 1871/72, IV, pag. 228.

Charcot, Révision nosographique des atrophies muscul. progress. Progrès. médic. 1885, Nr. 10.

Chvostek Fr., Ein Fall von Atrophia musculorum lipomatosa. Oesterreichische Zeitschrift für praktische Heilkunde. 1871, Nr. 38—40.

Clark P., Paradoxical pseudo-hypertrophy following infantile cerebral hemiplegia. Journ. of nerv. and ment. dis. 1902, pag. 641.

Clarke L. and W. Gowers, On a case of pseudo-hypertrophic muscular paralysis. Med.-chir. transact. 1874, LVII, pag. 247. Brit. med. Journ. 13. June.

Cohn Toby, Dystrophia muscul. progr. oder spinal-neurotische Muskelatrophie Berliner Gesellschaft für Psychiatrie und Nervenheilkunde vom 11. November 1901.

Colery, A pseudo-hypertrophic family. Brit. med. Journ. 1894, pag. 399.

Concetti Luigi, Sulla amiotrofia idiopatica diffusa. La Pediatria. 1899, Nr. 7.

Constantinides J., Klinische Beiträge zur Kenntniss der Dystrophia muscul. progr. Dissertation. Erlangen 1902.

Coste Gioja, Annali clin. dell'ospedale degl' incurabili di Napoli. 1838.

Cruchet R., L'opothérapie thymique dans la myopathie pseudo-hypertrophique. Gaz. hebdom. de méd. et de chir. 1901, Nr. 40.

Crux J., Zur Casuistik der Pseudomuskelhypertrophie. Dissertation. Berlin 1880.

Cullerre E., Contrib. à l'ét. des myopathies atrophiques progressives. (Quelques considérations sur la médication thymique.) Thèse de Toulouse. 1901.

Curschmann, Lipomatosis perimuscularis circumscripta. Bericht der medicinischen Gesellschaft zu Leipzig. Sitzung vom 29. Jänner 1889.

Czech B., Ueber hereditäre (familiäre) progressive Muskelatrophie. Dissertation. Greifswald 1884.

Damaschino, De la paralysie pseudo-hypertrophique. Gaz. méd. 1882, Nr. 13—15.

Damaschino, Deux cas de paralysie pseudo-hypertrophique. Gaz. des hôp. 1882, Nr. 22, 24, 29.

Dejerine-Miralié, Progrès méd. 1897, Nr. 28, S. 23.

Destarac, Paralysie pseudohypertrophique avec participation des muscles de la face. Revue neurologique. 1897, pag. 456.

Diller Th., Primary muscular dystrophy in two brothers. New York med. record. 1896, L, Nr. 19.

Dipper E., Ueber progressive Muskelatrophie. Dissertation. Tübingen 1896.

Doctor E., Ueber einen Fall von Dystrophia muscul. progressiva. Dissertation. München 1896.

Donath J., Ein Fall von Muskel-Pseudohypertrophie. Wiener klinische Wochenschrift. 1898, S. 846.

Dreschfeld, On some of the rarer forms of muscular atrophy. Brain. 1887, IX, pap. 192.

Duchenne, Sur trois nouveaux cas d'atrophie musc. graisseuse progr. de l'enfance chez une mère et ses deux enfants. Gaz. des hôp. 1868, Nr. 10.

Duchenne, Sur l'anat. path. de la paralysie pseudo-hypertrofique dans cinq nouveaux cas. Gaz. des hôp. 1872, Nr. 80, pag. 634.

Ehrhardt N., Zur Vernähung der Scapulae bei Dystrophia muscul. progrediens. Archiv für klinische Chirurgie. LXIII, S. 764.

v. Eiselsberg, Ueber operative Versuche, die pathologische Schulterstellung bei Dystrophia muscul. progrediens zu verbessern. Archiv für klinische Chirurgie. 1898, LVII, S. 118.

Erb W., Vortrag über »juvenile Form der progressiven Muskelatrophie«. Naturforscherversammlung zu Freiburg 1883 (Tageblatt, S. 154). Neurologisches Centralblatt. 1883, S. 452.

Erb W., Ueber die »juvenile Form« der progressiven Muskelatrophie und ihre Beziehungen zur sogenannten Pseudohypertrophie der Muskeln. Deutsches Archiv für klinische Medizin. 1884, XXXIV, S. 467.

Erb W., Muskelbefund bei der juvenilen Form der Dystrophia muscul. progr. Neurologisches Centralblatt. 1886, Nr. 13.

Erb W., Ueber Dystrophia musculorum progressiva. Archiv für Psychiatrie. 1889, XX, S. 573.

Erb W., Dystrophia musculorum progressiva. Sammlung klinischer Vorträge, 1890, N. F. Nr. 2.

Erb W., Dystrophia muscularis progressiva. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1891, I, S. 1 und 173.

Erb und Schultze, Ein Fall von progressiver Muskelatrophie mit Erkrankung der grauen Vordersäulen des Rückenmarkes. Archiv für Psychiatrie. 1879, IX, S. 369.

Eulenburg, Ueber progressive Muskelatrophie. Deutsche Klinik. 1856, Nr. 11—14.

Eulenburg, Progressive Muskelatrophie mit gleichzeitigem Defect einzelner Muskeln. Deutsche Klinik. 1861, Nr. 25, S. 245.

Eulenburg, Fall von aufsteigender chronischer Muskelatrophie. Deutsche Klinik. 1863, Nr. 3.

Eulenburg, Ueber Muskelhypertrophie. Berliner klinische Wochenschrift. 1865, S. 490.

Eulenburg und Cohnheim, Ergebnisse der anatomischen Untersuchung eines Falles von sogenannter Muskelhypertrophie. Verhandlungen der Berliner medicinischen Gesellschaft. 1866, S. 191.

Eulenburg, Ergebnisse des Obductionsbefundes bei Muskelhypertrophie. Berliner klinische Wochenschrift. 1866, S. 364.

Eulenburg A., Ein Fall von Lipomatosis musculorum luxurians an den unteren, und progressiver Muskelatrophie an den oberen Extremitäten. Virchow's Archiv. 1870, XLIX, S. 446.

Eulenburg, Beiträge zur neuropathologischen Casuistik. II. Ueber einen schweren Fall infantiler, familiärer Muskeldystrophie mit osteoarthropathischen Deformationen. Deutsche medicinische Wochenschrift. 1896, S. 458.

Feinberg J. A., Fall von Dystrophia muscularis progressiva. Neurologisches Centralblatt (Mendel). 1900, XIX, S. 106.

Fernholz K., Zur Lehre von der Dystrophia muscularis progressiva. Dissertation. Berlin 1896.

Freyhan, Ein Fall von progressiver Muskelatrophie (Type Landouzy-Déjérine). Zeitschrift für klinische Medicin. 1891, XIX, (4).

Frohmaier Gust., Ueber progressive Muskelatrophie. Deutsche medicinische Wochenschrift. 1886, Nr. 23.

Gehring A., Ein seltener Fall von juveniler progressiver Muskelatrophie mit mangelhafter Entwicklung der Ganglien der motorischen Sphäre. Dissertation. Würzburg 1901.

Le Gendre, Deformation considérable des os du squelette chez un sujet atteint depuis longtemps d'atrophie musculaire. Soc. de biolog. Déc. 1859. Gaz. méd. de Paris. 1860, Nr. 23.

Gianni G., Contributo allo studio anatomo-patologico delle distrofie muscolari progressive. La Riforma medica. 1900, XVI, vol. II, Nr. 30, 31, 32.

Goetz R., Beiträge zur Atrophia musculorum lipomatosa aus der medicinischen Klinik Würzburg. Dissertation. Würzburg 1879. Bayerisches ärztliches Intelligenzblatt 1879, Nr. 39 und 40, S. 419.

Golgi, Annotazioni intorno all'istologia normale e patologica dei muscoli volontari. Arch. per le sc. med. 1882, V, Nr. 11.

Gowers W. R., A lecture on myopathy and a distal form. The brit. med. Journ. 1902, II, pag. 89.

Gradenigo G. (jun.), Contrib. alla patogenesi della pseudo-ipertrofia muscolare. Ann. univ. di med. e chir. 1883, Ott., Nov.

Griesinger W., Ueber Muskelhypertrophie. Archiv für Heilkunde. 1864, VI, S. 1.

Grünbaum A., Note on muscle-spindels in pseudohypertrophic paralysis. Brain 1897 (Herbstnummer). Centralblatt für Nervenheilkunde und Psychiatrie. 1898, S. 691.

Guillain G., Der arterielle Druck bei Muskelatrophien und bei der Thomsenschen Krankheit. Soc. de neurol. Paris. 2. Mai 1901.

Hahn Fr., Ueber das Auftreten von Contracturen bei Dystrophia muscularis progressiva. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1901, XX, S. 137.

Hallion, Myopathie primitive et lésions osseuses; fracture spontanée probable. France méd. et Paris méd. Paris 1891. XXXVIII, pag. 737.

Handford, Microscopical changes in pseudohypertrophic paralysis. Brit. med. Journ. 1889, pag. 529.

Hashimoto, Ueber Pseudomuskelhypertrophie. Zeitschrift für klinische Medicin. 1887, XII, S. 261.

Haushalter F., Trois nouveaux cas d'amyotrophie primit. progr. dans l'enfance. Revue de méd. 1898. N. S. XVIII, pag. 445.

Heller, Klinische Beobachtungen über die bisher als Muskelhypertrophie bezeichnete Lipomatosis luxurians musculorum progressiva. Deutsches Archiv für klinische Medicin. 1866, I, S. 616 und 1867, II, S. 603.

Heubner O., Ein paradoxer Fall von infantiler progressiver Muskelatrophie. Beitrag zur pathologischen Anatomie und klinischen Medicin. Ernst L. Wagner gewidmete Festschrift. Leipzig 1883.

Hitzig (Halle), Ueber die sogenannte juvenile Muskelerkrankung. XII. Wanderversammlung südwestdeutscher Neurologen und Irrenärzte am 11. und 12. Juni 1887 zu Strassburg. Deutsche medicinische Wochenschrift. 1887, S. 557.

Hitzig E., Beiträge zur Lehre von der progressiven Muskelatrophie. Berliner klinische Wochenschrift. 1888, Nr. 25, 34, 35.

Hoffa A., Die Orthopädie im Dienste der Nervenheilkunde. Jena (Fischer) 1900.

Hoffmann J., Klinischer Beitrag zur Lehre von der Dystrophia muscularis progressiva. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1898, XII, S. 418.

Hopmann Max, Ueber die primären Myopathien. Dissertation. Berlin 1886.

Jendrassik, Beiträge zur Kenntniss der hereditären Krankheiten. Dritte Mittheilung. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1902, XXII, S. 444.

Joffroy A. et Achard Ch., Myopathie primitive débutant à l'age de 55 ans chez une femme hystérique et syphilitique. Arch. de méd. exper. 1889, pag. 575.

Keferstein Georg, Ueber die progressiven Muskelatrophien. Dissertation. Göttingen 1894.

Klimowicz-Drzewina, Contrib. à l'etude des fausses contractures dans l'atrophie muscul. progr. Thèse de Paris. 1902.

Knoll, Ueber Paralysis pseudohypertrophica. Medicinische Jahrbücher. 1872, 1. Heft.

Kollarits J., Beitrag zur Kenntniss der anatomischen Grundlage der Muskeldystrophie. Deutsches Archiv für klinische Medicin. LXX, Heft 1 und 2.

Kopczyński St., Demonstration zweier Fälle mit fortschreitender Muskelatrophie. Medicinische Gesellschaft in Warschau. Sitzung vom 3. April 1900. Neurologisches Centralblatt. 1901, S. 926.

Lähr, Vorstellung eines Falles von Dystrophia musculorum progressiva. Berliner Gesellschaft für Psychiatrie und Nervenkrankheiten. 1898, 12. December.

Laignel-Lavastine, Myopathie primitive progr. Arch. géner. de méd. 1901, Fevr., pag. 185.

Landouzy et Déjérine, De la myopathie atrophique progr. (myopathie héréditaire débutant, dans l'enfance, par la face, sans altération du systeme nerveux). Comptes rendus de l'acad. de sc. 1884, XCVIII, pag. 53.

Landouzy et Déjérine, De la myopathie atrophique progress., myopathie sans neuropathie, débutant d'ordinaire dans l'enfance, par la face. Revue de méd. 1885, V, Nr. 2 et 4, pag. 81 et 253.

Landouzy et Déjérine, Nouvelles rech. clin. et anatomo-patholog. sur la myopathie atrophique progr. à propos de six observations nouvelles, dont une avec autopsie. Revue de méd. 1886, pag. 977.

Legerlotz G., Ueber progressive Muskelatrophie. Dissertation. Berlin 1894.

Lepine, Myopathie progressive améliorée par la médication thyreoïdienne. Lyon méd. 1896, pag. 35.

Léri A., Contrib. à l'et. de la nature des myopathies et des réflexes tendineux dans cette maladie. Revue neurol. 1901, pag. 526.

Lewin Alex., Zur Pathologie der progressiven Muskelatrophie und verwandter Zustände. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1892, II, 139.

Leyden, Berliner klinische Wochenschrift. 1866. Nr. 19.

Lichtheim, Progressive Muskelatrophie ohne Erkrankung der Vorderhörner des Rückenmarkes. Archiv für Psychiatrie. 1878, VIII, S. 521.

Linsmayer, Ein Fall von Dystrophia muscul. progr. juvenilis. Wiener klinische Wochenschrift. 1894, Nr. 29.

Linsmayer, Vorstellung eines Falles von Muskeldystrophie im Psychiatervereine. Wiener klinische Wochenschrift. 1897, S. 74. Neurologisches Centralblatt. 1897, XVI, Nr. 14.

Lloyd H. J., The rapport of a case of pseudo-hypertrophic muscular paralysis with bone lesions. Philad. med. and surg. Rep. 1884, Aug.

Long E., Une variété peu commune de myopathie atrophique progressive. Nouv. Iconogr. de la Salp. 1902, pag. 32.

Lutz, Zwei weitere Fälle von sogenannter Muskelhypertrophie (Lipomatosis luxurians muscul. progr.). Deutsches Archiv für klinische Medicin. 1867, III, S. 358.

Macalister Ch., Brit. med. journ. 1883.

Marie P., Sur la déformation dite »taille de guêpe« des myopathiques. Soc. de neurol. 5. avril 1900. Presse méd. 1900, I, S. 158.

Marie P., Pression artérielle dans la myopathie atrophique. Arch. de neurol. 1901, XI, Nr. 66, pag. 514.

Marie P., Documents iconographiques relatifs aux myopathies. Nouv. Iconogr. de la Salp. 1902, pag. 27.

Marie und Crouzon, Ein Fall von Humerusfractur in Folge von Knochenatrophie bei einem myopathisehen Kranken. Krankenvorstellung. Neurologisches Centralblatt. 1903, S. 941.

Marie P. et Guinon G., Contrib. à l'étude de quelques-unes des formes cliniques de la myopathie progressive primitive. (Paralysie pseudo-hypertrophique forme juvenile de Erb. Atrophie infantile héréditaire de Duchenne de Boulogne.) Revue de méd. 1885, pag. 793.

Marie et Onanoff, Sur la déformation du crâne constatée dans certains cas de myopathie progr. primitive. Mercredi méd. 1891, Nr. 8.

Marquardt K., Zur Aetiologie der Dystrophia muscularis progressiva. Dissertation. Berlin 1896.

Martini, Zur Kenntniss der Atrophia muscul. lipomatosa. (Vorläufige Mittheilung.) Centralblatt für die medicinischen Wissenschaften. 1871, Nr. 41.

Mary Louis, Beitrag zur Lehre von der Dystrophia muscularis progressiva (Erb). Dissertation. Strassburg 1889.

Mendel Kurt, Casuistischer Beitrag zur Lehre von der Dystrophia muscularis progressiva. Neurologisches Centralblatt. 1901, S. 601.

Menut M., Thèse de Lyon. 1890.

Meryon Ed., On granular degeneration of the voluntary muscles. Med.-chir. transact. 1866, XLIX.

Middleton G. S., On the pathology of pseudo-hypertrophic muscular paralysis with remarks on a so called degeneration of the nervous system. The Glasgow. med. Journ. 1884, Aug.

Milo J. G., Primair myopathische spieratrophie, behandeld met Krukenberg's weerstand gymnastick en testadeen. Nederl. Tijdschr. v. Geneesk. 1898, II, pag. 214.

Mirallié, Un cas de main succulente dans un cas de myopathie atrophique progressive. Compt. rend. de la Soc. de Biolog. Paris 1897, 26 Juin.

Münzer E., Ein Beitrag zur Lehre von der Dystrophia muscularis progressiva. Zeitschrift für klinische Medicin. 1893, XXII, S. 564.

Musso, Contrib. allo studio dell' amyotrophia progr. ereditaria. Rivista clin. 1887

Ord, Notes of a case of Duchenne's pseudo-hypertrophic muscular paralysis with speciel reference to the temperature of the over grown limbs and with general remarks. Med.-chir. transact. 1874, LVII, pag. 11.

Pekelharing C. A., Ein Fall von Rückenmarkserkrankung bei Pseudomuskelhypertrophie. Virchow's Archiv. 1882, LXXXIX, S. 228.

Pekelharing, Ueber Pseudohypertrophie der Muskeln. Virchow's Archiv. XC, S. 388.

Pennato P., Due casi di miopatia primitiva (pseudohypertrofica). Clin. med. ital. 1898, XXXVII, pag. 37.

Pick A., Ueber einen Fall von progressiver Muskelatrophie. Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten. 1876, VI, S. 682.

Pick Friedel, Zur Kenntniss der progressiven Muskelatrophie. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1900, XVII, S. 1.

Pilliet A., Un cas de myopathie pseudo-hypertrophique avec atrophie des membres supérieurs et troubles de l'intelligence. Revue de méd. 1890, pag. 399.

Preisz H., Histologische Untersuchung eines Falles von Pseudohypertrophie der Muskeln. Archiv für Psychiatrie. 1889, XX, S. 417.

Remak, Discussion zur Krankenvorstellung K. Mendel (Dystrophia muscul. progr.). Neurologisches Centralblatt. 1901, S. 629.

Roth W., Contrib. à l'anatomie pathol. de l'atrophie muscul. progr. Soc. de Biolog. 1886, 11. Dec.

Rovighi et Levi, Contrib. allo studio della distrofia muscolare progr. Rivista sperim. di Freniatria e di med. leg. 1891, XVII, 4, pag. 492.

Sabrazès et Brengues, Myopathie primitive et progressive avec autopsia (forme tardive: type huméro-scapulofacial). Nouv. Iconogr. de la Salp. 1899, XII, pag. 48.

Sacaze, Un cas de scoliose dans une myopathie primitive atrophique. Archives de neurologie. 1893, XXV, Nr. 75, pag. 357.

Sachs and Brooks, Progress. musc. dystr. with the report of an autopsy. The americ. Journ. of the med. sc. 1901, 1. Juli.

Santesson G., Fall af dystrophia muscul. progr. med. mikrokopisk undersökning jamte öfversigt af läran om muskelspolarna och om nybildning af muskeltrådar. Nord. med ark. 1891, N. F., I, Nr. 3.

Schenk Th., Ein Fall von Pseudohypertrophie der Muskeln mit Betheiligung der Serrati antici und mit Entartungsreaction. Dissertation. Bonn 1890.

Schlesinger H., Ein Fall von Dystrophia muscularis progressiva. Demonstration im Wiener medicinischen Club, 25. October 1899. Wiener klinische Rundschau. 1899, S. 795.

Schüle A., Ein Fall von juveniler Dystrophie (auf hereditärer Basis) mit Betheiligung des Gesichtes. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1891, I, Heft 5 und 6.

Schultze F., Ueber Atrophia muscularis pseudo-hypertrophica. Virchow's Archiv. LXXV, S. 475.

Schultze, Hereditäre Muskelatrophie und Pseudohypertrophie der Muskeln. Neurologisches Centralblatt. 1884, Nr. 23.

Schultze, Bemerkungen über Pseudohypertrophie der Muskeln. Virchow's Archiv. 1882, XC, S. 208.

Schultze Fr., Beiträge zur Muskelpathologie. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1895, VI, S. 65.

Schultze Fr., Ueber Combination von familiärer progressiver Pseudohypertrophie der Muskeln mit Knochenatrophie und von Knochenatrophie mit »Spondylose rhizomelique« bei zwei Geschwistern (mit Sectionsbefund in dem einen der Fälle). Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1899, XIV, S. 459.

Seidel, Die Atrophia musculorum lipomatosa (sogenannte Muskelhypertrophie). Jena 1867.

Senator H., Ueber einige Muskelerkrankungen. Berliner klinische Wochenschrift. 1899, S. 634.

Singer S., Zur Kenntniss der primären Myopathien. Zeitschrift für Heilkunde. Prag 1887, VIII, S. 229.

Spiller W. G., Two cases of muscular dystrophy with necropsy. Contrib. from the Papper Laboratory. Philad. 1900, pag. 17.

Spillmann, Deux cas de myopathie primitive progressive. Revue de méd. 1901, pag. 22.

Spillmann P. et Haushalter, Observ. de myopathie progr. primitive à type facio-scapulo-huméral. Rev. de méd. 1888, pag. 451.

Spillmann P. et Haushalter, Deux cas de myopathie primitive progressive. Revue de méd. 1890, Nr. 6.

Stembo, Beiträge zur diagnostischen Verwerthung der Röntgen-Untersuchungen. Deutsche medicinische Wochenschrift. 1899, Nr. 28, 29.

Stoïanoff et Vianey, Soc. de méd. de Toulouse. Juin 1899.

Trömner, Demonstration von vier Fällen von progressiver Muskeldystrophie; Kinder einer Familie (Erb), infantiler Typus. Aerztliche Versammlung zu Hamburg, 29. April 1902.

Troisier et Guinon, Deux nouveaux cas de myopathie progress. primit. chez le père et la fille. Revue de méd. 1889, pag. 48.

Viard, De la myopathie primitive progr., forme juvenile d'Erb. Thèse. Paris 1900.

Virchow, Ein Fall von progressiver Muskelatrophie. Archiv für pathologische Anatomie. 1855, VIII, pag. 537.

Vizioli Fr., Contrib. allo studio clinico ed anatomo-patologico delle distrofie muscolari progressive. Il Policlinico. 1897, IV, pag. 42.

Wernich, Ein Fall von Muskelhypertrophie. Deutsches Archiv für klinische Medicin. 1866, II, S. 232.

Westphal C., Ueber einige Fälle von progressiver Muskelatrophie mit Betheiligung der Gesichtsmuskeln. Charité-Annalen. 1886, XI, S. 377.

Wongtschowski A., Ueber Dystrophia musculorum progressiva. Dissertation. Berlin 1892.

Zimmerlin Fr., Ueber hereditäre (familiäre) progressive Muskelatrophie. Zeitschrift für klinische Medicin. 1883, VII, S. 15.

Thomsen'sche Krankheit (Westphal). Myotonia congenita (Strümpell).

Historisches.

Schon Ch. Bell hat im Jahre 1832 Symptome der Myotonie beschrieben. Die ersten hieher gehörigen Fälle hat später v. Leyden im Jahre 1866 beobachtet und im Jahre 1874 in seiner »Klinik der Rückenmarkskrankheiten« veröffentlicht, wobei er die Muskelsteifigkeit als eigenartige Erkrankungsform hinstellte. Aber erst Thomsen lenkte im Jahre 1876 durch Mittheilung von Krankengeschichten aus seiner eigenen Familie die allgemeine Aufmerksamkeit auf diese interessante Krankheit und benannte sie »tonische Krämpfe in willkürlichen Muskeln in Folge von ererbter psychischer Disposition (Ataxia muscularis)«.

In den folgenden Jahren lieferten Seeligmüller, Peters, Bernhardt, Strümpell, Möbius, Westphal wesentliche Beiträge zur Kenntnis der Myotonie. Strümpell gab ihr den Namen »Myotonia congenita«, Weichmann fügte die Bezeichnung »intermittens« hinzu, um auf die Eigenthümlichkeit hinzudeuten, daß die Steifigkeit nach einer Reihe von Bewegungen wieder aufhört. Strümpell's Benennung sowie die nach dem Vorschlag Westphal's gewählte Bezeichnung: »Thomsen'sche Krankheit« werden seither in gleicher Häufigkeit allgemein benützt. Dagegen hat sich der Zusatz »intermittens« nicht eingebürgert, ebensowenig der von Süsskand gewählte Zusatz »ineunte motu«. Myographische Curven wurden von Ballett und Marie sowie von Pitres und Dallidet mitgetheilt.

In den Jahren 1886 und 1889 sammelte und sichtete Erb das vorliegende Material und entwarf er auf Grund desselben und fünf eigener Fälle das noch heute mit nur mehr geringer Vervollkommnung giltige klinische Bild der myotonischen Bewegungsstörung. Seither ist die Literatur über diesen Gegenstand beträchtlich angewachsen; schon vom Jahre 1886 bis 1889 war die Zahl der bekannten Krankheitsfälle von 28 auf 46 gestiegen (Erb) und hat sie in den letzten 15 Jahren stetig zugenommen;

wenn auch nicht in gleichem Masse mit der Zahl der Publicationen über Thomsen'sche Krankheit, da einzelne Fälle von verschiedenen Autoren nach verschiedenen Richtungen hin untersucht und daher mehrfach veröffentlicht wurden; so z. B. die Krankengeschichte des Schuhmachers Jansen seit dem Jahre 1897 von Haass, Gessler, Passow, Seiffer, Nebelthau, Luce, Jensen, Schröder, Schiefferdecker und Schultze.

Als die wichtigsten Abhandlungen über Myotonie sind neben der Erb's jene von Martius und Hansemann, P. Seifert, Hale White, Friis, Huet, Eulenburg, Déjérine und Sottas, Süsskind, Wirsing, Karpinsky, Hoffmann, Koch, M. Rosenthal, Rossolimo, Jensen, Schiefferdecker und Schultze zu nennen. Die Arbeiten dieser Autoren bestätigen und ergänzen das klinische Krankheitsbild, oder sie berichten über Stoffwechseluntersuchungen, die behufs Constatirung der Pathogenese angestellt wurden, oder bringen neue histologische Befunde excidirter Muskeln. Von Sectionsbefunden mit Untersuchung des Nerven- und Muskelsystems liegt nur ein einziger von Déjérine und Sottas vor.

Aetiologie und Auftreten.

Die Myotonie ist zumeist congenital, oder es besteht wenigstens eine Disposition zur Erkrankung, die als congenital angesehen werden kann. Nur in seltenen Fällen ist sie als erworben aufgefasst worden. Sie tritt entweder hereditär auf und kann selbst mehrere Generationen einer Familie befallen, oder erscheint als Geschwister- oder Einzelerkrankung in Familien mit neuropathischer Belastung; auch Verwandtenehen werden als ätiologisches Moment angeführt (Bernhardt). Nach Heoschill sind bis zum Jahre 1890 15 Familien mit Thomsen'scher Krankheit bekannt geworden. Allerdings ist das Vorhandensein hereditärer Belastung für die Diagnosenstellung nicht erforderlich, da dieselbe in einer Anzahl von Myotonie-Fällen nicht nachweisbar war (Peters, Rieder, Seifert, Wersiloff) und mehrere Fälle mit spätem Beginn der Erkrankung gegen die hereditäre Aetiologie zu sprechen scheinen. Trotz der in der Regel wahrscheinlich vorhandenen congenitalen Anlage wird die Erkrankung nur selten schon in der frühesten Kindheit erkannt, und zwar nur dort, wo die Krankheit als heredofamiliär schon den Eltern bekannt ist (Fall Friis). Gewöhnlich wird das Leiden erst in der Pubertät, zumeist während der Schulzeit, entdeckt, wenn die Kinder mehr auf sich zu achten beginnen und mit Altersgenossen in Vergleich treten. Nicht selten wird die Unmöglichkeit raschen Aufstehens von der Schulbank als erste Störung bemerkt. Weniger schwere Fälle bleiben bis zur Militärzeit unerkannt, wo die geforderte Exactheit der Bewegungen den Patienten unüberwindliche Schwierigkeiten bereitet.

In früherer Zeit, als die Myotonie noch nicht allgemein bekannt war, hatten solche Patienten durch ihr Leiden, das als Simulation oder als grobe Ungeschicklichkeit aufgefasst wurde, viel beim Militär zu leiden, wie es dem Sohne Thomsen's und Anderen (Angell) erging.

In einzelnen Fällen ohne hereditäre oder familiäre Belastung wird ein plötzlicher Beginn in der Kindheit mitgetheilt, so nach einem Schreck und Fall von einer Treppe im siebenten Lebensjahre (Peters), nach einem Hundebiss (Schönfeld).

In diesen Fällen scheint die Krankheit vorher übersehen worden zu sein. Es erfolgen ja die Bewegungen in der Kindheit mit geringerer Kraft und mehr oder weniger automatisch (wenigstens nicht auf Commando und unter psychischen Affecten), also unter Bedingungen, unter denen auch bei Erwachsenen die myotonischen Störungen nur in geringem Grade auftreten, daher ein Uebersehen derselben durch Laien nicht zu verwundern ist.

Fälle, die mit mehr oder weniger grosser Wahrscheinlichkeit in späterem Alter aufgetreten sind, werden von Moyer bei einem 25jährigen Fabriksarbeiter, von Wersiloff bei einem Soldaten, von Rosenthal bei einem Schuhmacher nach dem 25. Lebensjahre mitgetheilt.

Auffällig ist das starke Ueberwiegen des männlichen Geschlechtes; unter 58 von Niedendarp im Jahre 1895 zusammengestellten Fällen befinden sich 52 Männer und nur 6 Frauen.

Pathogenese.

Ueber das Wesen der Myotonie sind seit dem Bekanntwerden der Krankheit die verschiedensten Ansichten ausgesprochen worden. Dieselben weichen namentlich darin von einander ab, ob die Erkrankung als eine Störung im Centralnervensystem oder als eine Krankheit des Muskelsystems anzusehen sei.

Die ersten Angaben über die Pathogenese lauten sehr unbestimmt. Bell und Thomsen sahen die Erkrankung in einer mangelhaften Bethätigung des Willens, in einem mangelnden Einfluss des Gehirns auf die Bewegung der Skeletmusculatur, wogegen Leyden eine locale Ursache, eine derbere Consistenz des Muskels, ähnlich wie bei der Todtenstarre, annimmt. Seeligmüller bringt die Erkrankung zuerst mit Muskelatrophie in Beziehung, später gliedert er sie der spastischen Spinalparalyse als intermittirende, mit tonischen Contractionen einhergehende Form an. Bernhardt wendet sich gegen die letztere Ansicht und fasst die Myotonie als Erkrankung des Muskels selbst auf, der auf Grund congenitaler Anlage in einem unentwickelten Zustande verharrt

und daher eine den Muskeln neugeborener oder ermüdeter Thiere analoge Zuckungscurve gibt. Den gleichen localen Ursprung vertheidigt Strümpell und er führt gegen Thomsen's Annahme einer centralen Störung die Thatsache an, daß bei der willkürlichen Innervation die gleiche Bewegungsstörung wie bei reflectorischer Bewegung und bei directer Muskelreizung auftritt.

Angesichts fortgesetzter Beobachtung positiver Muskelbefunde tritt die Annahme centraler Nervenerkrankung immer mehr in den Hintergrund. Nur Danillo schliesst noch in neuerer Zeit daraus, dass nach Genuss heissen Thees die myotonische Reaction des Muskels schwindet, auf einen cerebralen Sitz der Erkrankung.

Die bis dahin nur auf klinische Befunde gestützte Ansicht, dass es sich bei der Myotonie um eine im Muskelgewebe selbst localisirte Krankheit handle, gewann durch die histologischen Befunde Erb's eine wichtige Förderung. Erb fasst die histologischen Veränderungen des Muskelgewebes als das Wesentliche und als die Ursache der myotonischen Störungen auf, wenn er auch die Möglichkeit nicht ausschliesst, dass die Erkrankung eine Art von Trophoneurose des Muskels darstelle. Unter Bestätigung dieser Befunde bei am Lebenden excidirten sowie der Leiche entnommenen Muskeln stimmt der grössere Theil der Autoren Erb's Anschauung bei; namentlich betonen Bernhardt, Strümpell, Jacoby, Déjérine und Sottas (letztere bezeichnen das Leiden direct als Myopathie) den musculären Sitz der Erkrankung.

Gessler hält die Thomsen'sche Krankheit für eine in der Zeit der Muskelentwicklung einsetzende Erkrankung der motorischen Endplatten und der Muskelfaser, die durch einen abnorm starken Wucherungsprocess der Sarkolemmkerne hervorgerufen wird, aber nicht ohne Betheiligung des Nervensystems zu Stande kommt. In neuester Zeit haben Schiefferdecker und Schultze durch interessante histologische Befunde (siehe S. 707) den Beweis für eine Erkrankung des Sarkoplasmas und eine durch dieselbe bedingte Veränderung der Muskelfibrillen erbracht, wodurch sie die klinischen Erscheinungen der Myotonie erklären. Die Muskelhypertrophie und die gleichzeitige Kernvermehrung erscheinen in diesem Lichte nur als Begleiterscheinung.

Ein anderer Theil der Autoren sieht in der Myotonie eine Stoffwechselerkrankung (Jolly, Eulenburg, v. Bechterew, Karpinsky, Jensen). v. Bechterew, der wichtigste Gegner der Lehre von den congenitalen und primären Veränderungen im Muskelgewebe, hält zwar ebenfalls die Myotonie für »durch functionelle oder organische Alterationen der Muskeln selbst oder der eingelagerten Nervenapparate« bedingt und erkennt auch die thatsächlichen Structurveränderungen der Muskelfasern an; doch sieht er und mit ihm Karpinsky, das Wesentliche des Processes in

einer eigenartigen Stoffwechselstörung mit Ansammlung von Toxinen im Organismus, die als Muskelgifte wirken und die einerseits die myotonischen Bewegungsstörungen, andererseits die anatomischen Veränderungen hervorrufen. Zur Begründung seiner Anschauung führt er das Vorkommen erworbener Myotonien, das Auftreten von Schwankungen im Symptomenbilde der Myotonie und die Heilungsfähigkeit einzelner Myotonieformen an. Nach Jensen könnte die Thomsen'sche Krankheit sowohl in einer Beeinträchtigung der compensirenden Assimilirung, als in einer erschwerten Abfuhr der Dissimilirungsproducte (Kohlensäure, Milchsäure, Xanthinkörper u. s. w.) bestehen. Jensen versucht auch eine Erklärung des für die Myotonie so charakteristischen Verschwindens der Nachdauer der Contraction bei wiederholter Bewegung zu geben: es sei zu vermuten, dass für die bei der Assimilirung stattfindenden Synthesen Wärme verbraucht, somit durch Wärmezufuhr die Assimilirung gesteigert werde; es könne also erst nach einer Reihe von Muskelcontractionen, wodurch Wärme angesammelt wird, die Assimilirung in normaler Weise von statten gehen. Auf diese Weise würde sich auch die allgemein beobachtete schädliche Wirkung der Kälte auf den myotonischen Process erklären lassen.

Klinische Symptome.

Das Krankheitsbild wird von dem Hauptsymptom, der myotonischen Bewegungsstörung, beherrscht. Dieselbe besteht in einem Krampfzustand der willkürlichen Musculatur, welcher in solchen Muskeln auftritt, die eine Zeit lang ausser Thätigkeit gewesen und durch einen intensiveren Impuls plötzlich in Contractionszustand versetzt werden. Die Muskeln bleiben unter diesen Verhältnissen eine Zeit lang in Contraction, ohne auf den Willen des Kranken zu reagiren, bis sich allmälig wieder ein normaler Erschlaffungszustand herausstellt. Das Charakteristische der Krankheit liegt nicht in der Zusammenziehung des Muskels, welche mit normaler Energie und Raschheit erfolgt, sondern in der abnorm langen Nachdauer der Contraction nach Aufhören des Bewegungsimpulses. Dieselbe kann bis zu einer halben Minute lang anhalten. Bei wiederholt fortgesetzter gleichartiger Bewegung wird dieselbe immer freier, bis die Steifigkeit schliesslich vollkommen verschwunden ist. Die Beweglichkeit ist schon nach wenigen aufeinanderfolgenden Contractionen wieder die normale; aber nur so lange, als die Bewegung fortgesetzt wird; nach fünf Minuten Ruhe besteht die myotonische Bewegungsstörung wieder in vollem Masse (Jensen). Schmerz gehört nicht zum Bilde der Myotonie.

Passive Bewegungen sind frei und unbehindert. Die Störung kann die gesammte willkürliche Musculatur betreffen und sie findet sich nicht

nur bei willkürlicher Innervation, sondern ebenso bei Reflexbewegungen (Husten, Niesen) und bei der Bewegung nach mechanischer und elektrischer Erregung.

Bei Kindern aus Familien, in welchen die Myotonie erblich ist, wird die Erkrankung oft schon in frühem Lebensalter erkannt (Friis). Sie zeigt sich durch erschwertes Saugen an der Mutterbrust, durch Schwierigkeit des Öffnens der Augen, und Stillstehen der Gesichtszüge nach dem Weinen, durch ungeschickte Bewegung bei Lageveränderungen, zuweilen durch keuchende Respiration. Zumeist bleibt die Krankheit in der Kindheit unerkannt. Die Kinder werden von den Eltern in der Regel nur als plump, schwerfällig und ungeschickt bezeichnet. Erst wenn die Kranken mit zunehmendem Alter ihre Bewegungen abschätzen lernen, bemerken sie, dass sie zu Beginn einer Bewegung nicht Herr ihrer Glieder sind und kommen dann zum Arzt.

Es finden sich Abstufungen der myotonischen Bewegungsstörung vom leichtesten bis zu den schwersten Graden.

Das in immer gleicher Art sich wiederholende Krankheitsbild ist ungefähr folgendes: Der Kranke zeigt eine gesunde und frische Gesichtsfarbe, hat eine kräftige, oft athletisch entwickelte Musculatur. In der Ruhe ist keine Krankheitserscheinung an ihm kenntlich. Störungen treten erst bei intendirter Bewegung auf, und treten um so deutlicher hervor, je plötzlicher und energischer die Bewegung ausgeführt wird. Beim Gehen sind die ersten Schritte steif und mühsam. In schweren Fällen und bei rascher Bewegung (z. B. auf Commando) bleiben die Beine steif und unbeweglich wie gefesselt am Boden haften; ebenso bei raschem Aufstehen aus sitzender Stellung. Patient ist nicht im Stande, einen Schritt vorwärts zu thun und fällt, wenn er sofort die Bewegung erzwingen will, wie ein Stück Holz zu Boden. Er muss erst das Nachlassen des Krampfes abwarten; sodann bahnt sich, nach der Schilderung Thomsen's, »der Wille ganz allmälig den Weg durch das Geleise der Nerven bis zu den entsprechenden Muskeln«. Der Soldat, dessen Krankengeschichte Peters schildert, blieb, wenn er sich aus »Stillgestanden« in Bewegung setzen sollte, anfangs trotz sichtlicher Anstrengung wie festgewurzelt am Boden stehen, machte dann zunächst einige unbeholfene und ungeschickte Bewegungen mit den Armen und Beinen und kam erst, wenn er endlich mit Hilfe des Beckens das eine und dann das andere Bein seitwärts und nach vorn geworfen hatte, in Gang. Nach ungefähr zehn derartigen, ungeschickt geschleuderten Schritten wurde der zuerst breitbeinige Gang wieder ganz normal. Militärisch Kehrt zu machen, war ihm unmöglich.

Beim Treppensteigen macht dem Patienten die Überwindung der ersten Stufen große Schwierigkeit, während er die zweite Hälfte der Treppe

rasch hinauf laufen kann. Beim Tanzen ist der erste Rundtanz in Folge Spannungsgefühls in den Adductoren und Waden sehr schwierig und ermüdend (Eulenburg und Melchert), bei fortgesetzter Bewegung werden die Glieder wieder vollkommen frei und leicht.

Grosse Schwierigkeiten haben die Kranken beim Uebergang aus einer Gangart in die andere. So laufen dieselben beim Uebersetzen der Strasse oft Gefahr, überfahren zu werden, weil sie beim plötzlichen Herannahen eines Wagens theils durch Erschrecken, theils durch den Versuch, rasch auszuweichen, allgemeine Muskelstarre bekommen. Ebenso bringt ein in den Weg kommendes Hinderniss, oder ein unerwarteter Stoss den Patienten sofort zu Falle, worauf er eine Zeit lang regungslos liegen bleibt, bis sich die allgemeine Steifheit wieder löst.

An den oberen Extremitäten tritt die gleiche Bewegungsstörung auf. Versucht Patient nach längerer Ruhe die Hand zur Faust zu schliessen, so vermag er sie erst nach längerer peinlicher Anstrengung wieder zu öffnen. Beim Händedruck kann er nicht alsbald wieder loslassen, beim Schreiben die Feder nicht aus der Hand legen. Schnelles und energisches Beugen oder Strecken des Armes erfolgt mit normaler Präcision. Die Contraction klingt aber nur langsam ab und wird erst nach mehreren Bewegungen wieder frei. Die Kraft ist dabei aber nicht der Stärke der Musculatur entsprechend; so fällt in der Regel der Handdruck am Dynamometer bedeutend geringer als normal aus; auch wird passiven Beuge- oder Streckversuchen geringerer Widerstand entgegengesetzt, als nach der kräftigen Contraction des Muskels zu erwarten wäre.

Vielfach ist der grösste Theil der willkürliche Muskeln von der Krankheit befallen: neben der Musculatur der Extremitäten die des Kopfes inclusive der Zunge, der Masseteren und der Augenmuskel. Nach der Nachtruhe kann mancher Patient den Kopf nur unter Zuhilfenahme der Hände bewegen (M. Rosenthal). Bei Beginn des Essens bleibt der Kiefer einige Secunden halbgeöffnet stehen, auch wird die Starre der Zunge zuweilen sehr lästig empfunden. Beim Sprechen nach längerer Pause macht die Aussprache der ersten Worte Schwierigkeiten. Beim Aufblicken nach dem Lesen bleiben die Augen einen Moment starr, ebenso beim Verfolgen der Bewegung eines vorgehaltenen Fingers. Stärkere Störungen der associirten Augenbewegung beschreiben Raymond, Nonne, Moltschanoff; Pupillenbewegung und Accommodation bleiben aber ungestört.

Auch das Zwerchfell kann gelegentlich an der Erkrankung betheiligt sein; in einem Falle Eulenburg's trat stets beim Niesen ein Gefühl heftiger Beklemmung mit schmerzhaftem Krampfgefühl in der Zwerchfellgegend auf. Im Falle Déjérine-Sottas war der Zwerchfellmuskel sogar am stärksten erkrankt.

Besonders charakteristisch sind die als myotonische Reaction (Erb) bekannten Anomalien der mechanischen und elektrischen Muskelerregbarkeit. Dabei ergibt sich ein verschiedenes Verhalten bei indirecter (vom Nerven aus) und bei directer künstlicher Reizung. Die mechanische, galvanische und faradische Erregbarkeit der motorischen Nerven ist in quantitativer wie in qualitativer Hinsicht normal (höchstens in einzelnen Fällen etwas herabgesetzt); dagegen sind die erwähnten Formen der Erregbarkeit bei Reizung des Muskels selbst gesteigert.

Bei directer mechanischer Reizung (Beklopfen oder Kneifen) des Muskels tritt ein starker idiomusculärer Wulst auf, der oft von einer ringförmigen Delle umgeben ist und fünf Secunden und darüber, nach v. Bechterew nicht selten 12—14 Secunden, bestehen bleibt. Dieses Symptom wird von einzelnen Autoren als pathognomonisch für die Thomsen'sche Krankheit aufgefasst, namentlich dann, wenn die Contraction nicht blitzartig erfolgt, sondern langsam bis zur vollen Höhe anschwillt, um noch langsamer zu verschwinden.

Bei galvanischer Reizung treten die Schliessungszuckungen mit der Anode ebenso stark wie mit der Kathode auf und sind ausgesprochen träge, tonisch und lang nachdauernd. Bei faradischer Reizung genügen zur Contraction viel schwächere Ströme als normal. Ein gewisser Unterschied tritt ferner zwischen der Reaction des Muskels auf einzelne und jener auf tetanisirende (summirte) Reize auf, was schon Möbius im Jahre 1883 hervorhebt. Einzelne Reize, selbst starke Inductionsschläge, rufen nur blitzartige Zuckungen ohne Nachdauer hervor, wogegen schon mässige, aber tetanisirende Inductionsströme stets eine beträchtliche Nachdauer der Contraction erzeugen. Dieser früher als gemeingiltig angesehene Satz ist nach den Ergebnissen der Curvenuntersuchung Jensen's dahin zu ändern, dass auch bei einzelnen Reizen eine, allerdings geringe Contractionsnachdauer beobachtet wird.

Durch starke faradische Ströme werden nach Erb in vielen Muskeln unregelmässige, undulirende Contractionen, durch stabile galvanische Ströme rhythmisch auf einander folgende, von der Kathode nach der Anode hin sich erstreckende Contractionswellen ausgelöst. Diese rhythmischen, wellenförmigen Contractionen Erb's werden von Seifert, Renner, Delprat bestätigt, wogegen der grössere Theil der Autoren sie nicht beschreibt, einzelne sie trotz Anwendung starker Ströme und der dazu erforderlichen Kautelen nicht hervorrufen konnten (Eulenburg und Melchert, Jacoby u. A.). Die myotonischen Erscheinungen bleiben auch während der Narkose bestehen (Nearonoff).

Die Reaction gegen statische Elektricität zeigt sich nach Oppenheim nicht verändert; doch schildert Eulenburg das Verhalten der franklinischen Muskelreizbarkeit (namentlich bei Prüfung mit den dunklen

Entladungen) als fast vollständig parallel mit dem der faradischen Erregbarkeit, indem er bei schwachen Entladungen bündelweise auftretendes Vibriren, bei grösserer Funkenlänge ein rhythmisches Zittern nach einiger Andauer mit tonischer Contraction des gesammten Muskels beobachten konnte.

In anschaulicher Weise lassen sich die myotonischen Bewegungsstörungen an myographischen Curven darstellen. Solche wurden bereits in den Achtzigerjahren von Ballet und Marie, Pitres und Dallidet aufgenommen, doch hat sich erst Jensen in neuester Zeit durch genaues Studium exacter, mit dem Mosso'schen Ergographen aufgenommener Curven um die Kenntniss der myotonischen Bewegungsstörung verdient gemacht. Aus diesen Curven ist ersichtlich, dass die Crescente im allgemeinen normal bleibt und nur um ein Geringes langsamer ansteigt als die des normalen Muskels (eine Ordinate von 4 cm wird vom normalen Muskel in 0·15, vom myotonischen in 0·4—0·5 Secunden erreicht), wogegen die Decrescente, entsprechend der Verlangsamung des Erschlaffungsprocesses, bedeutend verlängert erscheint; während die normale Decrescente einem Zeitraum von 0·2 Secunden entspricht, dauert die des kranken Muskels bis zu acht Secunden. Weiter zeigt die Curve, dass es vor Allem der Endtheil des Erschlaffungsprocesses ist, welcher jene eigenartige Verzögerung erleidet. Durch eine Reihe von aufeinanderfolgenden Reizungen, die weniger frequent und intensiv als die tetanisirenden Ströme sind, erhält man nach den Curven Ballet und Bauer's im normalen Muskel eine Reihe von kleinen Oscillationen, beim erkrankten dagegen eine vorübergehende Tetanisation.

Nach M. Herz fehlt bei der Thomsen'schen Krankheit während der Contraction der Muskelton, welcher Befund für einen eigenartigen Zustand der Muskelfibrille und dagegen, dass der Contractionszustand ein Tetanus sei, sprechen soll.

Die Intensität der Krankheit kann sehr verschieden sein. Durch schwere Formen werden die Kranken in jeder Arbeit stark behindert; jede plötzliche und intensivere Bewegung, jedes unerwartete Hinderniss, jedes Erschrecken macht sie temporär arbeitsunfähig. In leichteren Fällen können zwar leichte Arbeiten ohne Störung verrichtet werden, doch ruft jede rasche und energische Bewegung Steifheit hervor. Zum Militärdienst machen demnach auch die leichteren Fälle untauglich. In einzelnen Fällen ist die Störung geringfügig und sind die Patienten leicht im Stande, die Steifigkeit durch geschickte Bewegungen zu verdecken.

Das Leiden betrifft in der Regel die gesammte willkürliche Musculatur, häufig jedoch in ungleicher Intensität. Zumeist sind die unteren Extremitäten am stärksten erkrankt, dann die oberen, seltener schon und weniger intensiv die Gesichtsmusculatur; Augenmuskelstörungen finden

sich nur in der Minderzahl der Beobachtungen. Thomsen und Rosenbach fanden die Streckmusculatur, Wersiloff dagegen die Beugemusculatur in hervorragendem Grade betroffen. In vereinzelten Fällen blieb die Krankheit auf gewisse Muskelgruppen beschränkt; so erwähnt Oppenheim einen Fall mit isolirter myotonischer Störung am Orbicularis palpebrarum. Die Musculatur ist in der Regel kräftig entwickelt, mitunter deutlich hypertrophisch, selbst athletisch ausgebildet. Die starken Muskelbäuche zeigen schon in der Ruhe eine mehr oder weniger knollige Oberfläche, die bei der Contraction als brettartige Härte hervortritt. Namentlich fällt dies an den Schultermuskeln, am Vorderarm und am Quadriceps auf. Dagegen steht, wie bereits erwähnt, die Kraft, welche diese Muskeln entwickeln können, unverhältnissmässig zurück.

Zuweilen wird eine lordotische Einbiegung der Lendenwirbelsäule mit stark vorspringenden Mm. sacrospinales beobachtet.

Hypertrophie gehört nicht immer zum Krankheitsbilde, indem sie auch in typischen Fällen vermisst wurde (Rieder, Schönfeld, M. Rosenthal); auch wurde Myotonie mit Zuständen fortschreitender Muskelatrophie combinirt gefunden (Pelizaeus, Schönborn, Noguès und Sirol, Hoffmann, Frohmann, Gaupp).

Das Allgemeinbefinden ist völlig ungestört. Pathologische Erscheinungen von Seiten der Psyche werden in der Regel nicht beobachtet. Sensibilitätsstörungen fehlen oder sind nur in der Form leichter Parästhesien vorhanden. Coordinationsstörungen fehlen vollständig, ebenso Blasen- und Mastdarmstörungen.

Die Sehnenreflexe können verschieden sein, bald sind sie lebhaft, bald fehlen sie. Jacoby machte in einem Falle die interessante Beobachtung, dass bei längerem Beklopfen der Quadricepssehne der Patellarreflex immer schwächer und schwächer wurde und schliesslich nicht mehr auszulösen war.

Guillain fand in zwei Fällen Thomsen'scher Krankheit Steigerung des arteriellen Druckes im Gegensatz zur Verminderung desselben bei den Myopathien.

Zuweilen zeigt auch die glatte Hautmusculatur eine erhöhte mechanische Reizbarkeit und lange Nachdauer; starkes Auftreten der als Dermographismus bekannten Erscheinungen wird von Kron in zwei Fällen beobachtet, wallartige Erhebung der Haut rings um einen Nadelstich mit minutenlangen Verhinderung der Blutung von Angell beschrieben.

Von vielen Seiten wurden eingehende Harnuntersuchungen ausgeführt, welche verschiedene Resultate ergaben: Mikonoff fand in zwei Fällen Vermehrung der Harnsäure und der Chloride sowie Spuren von

Glucose und Tyrosin, Wersiloff beobachtete bedeutende Zunahme der Creatininausscheidung. Karpinsky schliesst aus vermehrtem Creatinin- und vermindertem Harnsäurebefund auf bedeutende Herabsetzung der Intensität der Oxydationsprocesse; er sah auch eine Vermehrung der Ausscheidung von Leukomainen und einen deutlichen Unterschied bezüglich der Giftigkeit zwischen Tag- und Nachtharn. Bechterew fand Herabsetzung der Harnstoffphosphorsäure- und Chloridausscheidung neben wechselndem Verhalten der Harnsäure und schliesst daraus auf eine specifische Stoffwechselerkrankung.

Neben den typischen Formen der Myotonia congenita ist eine ganze Reihe mehr oder weniger ähnlicher Krankheitsformen beschrieben worden, die leicht mit der ersteren zu verwechseln sind und mit ihr auch vielfach combinirt vorkommen, wodurch die Verwandtschaft zwischen den verschiedenen Formen erwiesen wird. Ich erwähne als die wichtigsten dieser Nebenformen die erworbene Form, Myotonia acquisita (Talma, Jolly); dann die von Eulenburg beschriebene Paramyotonia congenita, welche er in sechs Generationen bei 28 Mitgliedern beobachtete und von der später Funke eine Form mit veränderter myotonischen Reaction beschrieb. Diese letzterwähnte Krankheit wird als eine durch Kälte erzeugte reflectorisch-spastische Gefässverengerung mit Ernährungsstörung des Muskels aufgefasst.

Delprat sah aus einer paramyotonischen Familie zwei typische Fälle von Myotonie mit temporärer Versteifung der Muskeln in Folge Kälteeinwirkung. Desgleichen beschreibt Hlawaczek einen Fall von Myotonia congenita, combinirt mit Paramyotonie. Eine blos durch Kälteeinwirkung anfallsweise auftretende Myotonie beschreibt Hollmann und erwähnt bei dieser Form das Ausbleiben der Muskelhypertrophie.

Combinationen von Myotonie mit progressiver Muskelatrophie beobachteten Noguès und Sirol, Hoffmann, Bernhardt, Rossolimo, A. Schott. W. Salomonson berichtet über einen atypischen Fall von Myotonie mit enormer Entwicklung des Quadriceps.

Combinationen von Myotonie mit Tetanie sahen Schultze, Bettmann u. A., mit Athetose Mills und Kaiser.

Verlauf und Prognose.

Die Myotonia congenita ist eine chronische, das ganze Leben hindurch anhaltende Anomalie des willkürlichen Muskelapparates. Das Leiden scheint von der frühesten Jugend an bis über die Pubertätszeit hinaus, bis zum 20. bis 25. Lebensjahre, an Intensität stetig zuzunehmen, darauf aber stationär zu bleiben. Kron sah ein Fortschreiten bis zum 15., Eulenburg und Melchert bis zum 25. Lebensjahre. Bei später

(erst in den Zwanzigerjahren) auftretender Erkrankung beobachteten Wersiloff und M. Rosenthal eine durch zehn Jahre fortschreitende Zunahme der Myotonie.

Scheiber beschreibt einen Fall angeborener Myotonie mit langsamem, aber stetigem Fortschreiten viele Jahre hindurch. Beim Kinde bestand bereits eine gewisse Rigidität der Musculatur im Winter, welche sich bis zu den Militärjahren verschlechterte und der später Muskelschwäche folgte. Im Alter von 36 Jahren trat eine weitere Verringerung der Muskelkraft auf, trotz scheinbarer Muskelhypertrophie, die eine gewisse Aehnlichkeit mit der Pseudohypertrophie darbot.

In einzelnen Fällen zeigt die myotonische Störung Exacerbationen und Remissionen. So hatte ein Patient Strümpell's im Sommer bei grosser Hitze und im Winter bei grosser Kälte eine Mattigkeit und bleierne Schwere in den Gliedern, welche regelmässig in den Vormittagsstunden zunahm, in den Abendstunden und bei gemässigten klimatischen Verhältnissen hingegen viel geringer wurde.

Im Allgemeinen kommen als schädigende Einflüsse, die die myotonischen Störungen jederzeit verschlimmern können, verschiedene Momente in Betracht: vor allem Kälte (feuchtkalte Witterung, kalte Bäder, künstliche Abkühlung der Muskeln, auch Erkältungen) und Hitze (schwüle Gewittertemperatur im Sommer), dann Uebermüdung, Fehltritte, alle plötzlich auf die Musculatur von aussen her oder reflectorisch einwirkenden Einflüsse, weiter Hunger, Gemüthsdepressionen, namentlich Schreck. Manchmal tritt schon infolge dessen, dass der Kranke sich beobachtet glaubt, Vermehrung der myotonischen Veränderungen auf (Thomsen, Peters). Dagegen bewirken mässige Wärme, Bettruhe, der behagliche Zustand nach reichlicher Mahlzeit in heiterer Laune, namentlich nach mässigem Alkoholgenuss deutliche Besserungen. Nach heissem Thee sah Danillo normales Myogramm auftreten.

Im Laufe der Jahre gewöhnen sich die Kranken an ihr Leiden und lernen durch Uebung und Vermeidung rascher, energischer Bewegungen die Steifigkeit ihrer Glieder zu verringern.

Die Prognose ist quoad vitam gut, quoad restitutionem schlecht.

Therapie.

In allen bekannten typischen Fällen von Myotonia congenita ist das einmal ausgebildete Leiden bis zum Lebensende unverändert geblieben. Die oben erwähnten schädlichen und günstigen Einflüsse sind nur von temporärer Wirkung und haben für den Verlauf keine Bedeutung. Ebenso ist, wie die Versuche von Jensen ergeben haben, auch die günstige Beeinflussung der myotonischen Bewegungsstörung durch

orchitischen Extract und Thyreoideapräparate, die nach Zoth und Pregel die Erholung eines ermüdeten Muskels beschleunigen sollen, nur von kurz dauernder und für den Krankheitsprocess im Allgemeinen von geringer Bedeutung.

Von inneren Mitteln wurden ausserdem Atropin und Strychnin, aber ohne den geringsten Erfolg angewendet (Oppenheim).

Bezüglich der Wirkung mechanischer Heilmethoden sind die Ansichten getheilt. Während v. Bechterew, Rosenbach, Wersiloff überaus günstige Resultate (ja fast vollständige Heilung der erworbenen Myotonie) durch Massage und methodische Gymnastik gleichzeitig mit elektrischer Massage, warmen Bädern und innerlicher Verabreichung von Jodkali und Antipyrin erzielten, sahen andere bei gleicher Behandlung keine Besserung (Niedendarp, Braun). Nur einer der fünf Patienten Braun's, der selbst Masseur war, beobachtete Besserung seines Leidens, die er auf die rythmische Bewegung beim Massiren zurückführte. Als unzweckmässige, ja gefährliche Behandlungsmethode muss die von Gessler ausgeführte Nervendehnung angesehen werden, die durch Schädigung des Nerven eine Rückbildung der congenitalen Muskelhypertrophie anstreben soll.

Nachdem wir spontane Besserungen der Bewegungsstörungen schon beim Eintritt der Patienten in ruhige Lebensstellungen beobachten, muss es unser wichtigstes Bestreben sein, den Kranken in günstige äussere Verhältnisse zu bringen und ihn namentlich vor häufigen Aufregungen und allgemein schädlichen Einflüssen, besonders Kälte, zu schützen.

Histologische Befunde.

Unsere Kenntnisse von den histologischen Muskelveränderungen bei der Thomsen'schen Krankheit stammen überwiegend von Muskelstückchen, die durch Excision aus dem lebenden Körper gewonnen worden sind; sie tragen in Folge dessen die Mängel jener Präparate an sich. Nur Déjèrine und Sottas hatten Gelegenheit, bei einem typischen Falle angeborener Myotonie, der an acuter Nephritis zu Grunde ging, Nervensystem und Musculatur einer eingehenden Untersuchung zu unterziehen. In diesem Falle zeigte das centrale und periphere Nervensystem keinerlei Veränderungen; dagegen fanden sich die willkürlichen Muskeln insgesammt, wenn auch in verschieden hohen Graden, erkrankt. Am hochgradigsten alterirt war das Zwerchfell, dann die Musculatur der unteren Extremität, am geringsten die Zunge. Die Muskelfasern des Herzens waren normal.

Die negativen Resultate, welche die Muskeluntersuchung früherer Autoren (v. Ponfick, Petrone, Grawitz, Rieder) ergeben hatten,

wurden durch die übereinstimmenden Befunde Erb's und vieler späterer Autoren widerlegt und es gilt seither die Muskelerkrankung bei der Myotonie als erwiesene Thatsache. Die makroskopischen Veränderungen bestehen in einer allgemeinen Zunahme des Muskelvolums; die Muskelbäuche zeigten in vielen Fällen athletische Form und erhöhte Consistenz. Ueber Veränderungen in der Farbe wird nichts gemeldet. Die histologischen Befunde betreffen in erster Linie Veränderungen der Breite der Muskelfasern und ihrer Kerne, in zweiter Linie degenerative Erkrankung der contractilen Substanz. Die ersten histologischen Veränderungen scheinen nach der Ansicht mehrerer Autoren, insbesonders Déjérine's und Sotta's, in einer Hyperplasie der Muskelkerne zu bestehen, die der Hypertrophie der Fasern vorangeht. Diese Kernhyperplasie stellt in den am wenigsten erkrankten Muskeln (der Zunge im Falle Déjérine und Sottas) die einzige Veränderung dar. Die Kerne bilden lange, in der Längsachse der Muskelfasern gelagerte Reihen, deren einzelne Glieder auch hypertrophisch gefunden wurden (Schiefferdecker und Schultze). Die Messung derselben ergab zwar am Längsschnitt keine Verlängerung, am Querschnitt jedoch eine deutliche Verbreiterung. Die Kernvermehrung hält mit der Hypertrophie der Muskelfasern gleichen Schritt, wird aber im weiteren Verlauf der Erkrankung von letzterer sogar übertroffen (Schiefferdecker und Schultze). Die wesentlichste Muskelveränderung bei der Myotonie ist die Hypertrophie der Muskelfasern. Dieselbe wurde nach Erb von Fischer, Jacoby, Hale White, Martius und Hansemann, Déjérine und Sottas, Moltschanoff, Wersiloff, Haas, Schiefferdecker und Schultze u. A. nachgewiesen und gilt seither als eines der constantesten Symptome. Die Vergrösserung betrifft, analog den normalen Caliberdifferenzen der Muskelfasern, nur einen bestimmten Theil der Fasern. Es scheint dabei das gleiche Verhältniss zu bestehen, wie beim normalen Muskel. In drei Fällen Erb's massen 70—75% aller Muskelfasern 60—140 μ, in einem dieser Fälle massen 21% 20—60 μ und 80% 140—180 μ, in den beiden anderen Fällen nur 4% 20—60 μ, dagegen 20, respective 24% 140—180 μ. Ein Fall von Schiefferdecker und Schultze zeigte geringere Hypertrophie: 73% 60—100 μ, 15% 20—60 μ und 1½% 100—120 μ. Die grössten gemessenen Muskelfasern betrugen bei Erb 195 μ, bei Martius und Hansemann 144 μ, bei Déjérine und Sottas 180 μ, bei Wersiloff 170 μ. Dagegen waren bei Seifert nur wenige Fasern über 120 μ breit und bei Schiefferdecker und Schultze erreichten wenige selbst nur diese Breite. Die letzterwähnten Autoren stellen auf Grund einer Vergleichung dieser verschiedenen Hypertrophiegrade mit dem Alter der betreffenden Fälle die Vermuthung auf, dass die Hypertrophie mit dem Alter zunehme, was allerdings noch durch weitere Befunde erwiesen werden müsste.

Neben Hypertrophie wurden in einzelnen Fällen auch Abspaltungen und Theilungen der Muskelfasern beobachtet (Koch).

Die Querstreifung wird in vielen Fällen feiner als normal gesehen (Erb u. A.) — ein Befund, der wahrscheinlich auf eine spätere Zusammenziehung des in vivo excidirten Muskels zu beziehen ist; auf dieselbe Weise können auch die von Martius und Hansemann beschriebenen Bilder, in welchen die Muskelkerne durch die Querstreifung in einzelne Teile gegliedert erschienen, entstanden sein.

Es werden ferner Veränderungen der contractilen Substanz beschrieben. Mehrfach fand sich Vacuolenbildung (Erb, Déjérine und Sottas u. A.). In anderen Fällen fehlte dieselbe (Martius und Hansemann, Schoenborn). Déjérine und Sottas beschreiben Verschwinden der Querstreifung und Lockerung des Gefüges des Protoplasmas, so dass die Sarcous elements in einer trüben amorphen Masse zu liegen kommen, woraus sich entweder scharf contourirte Vacuolen oder völlig leere Sarkolemmschläuche bilden.

Wirsing beschreibt Verwaschensein der Querstreifung und Quellung der Muskelfibrillen. Frohmann konnte neben hypertrophischen Fasern mit Kernvermehrung ziemlich viele atrophische Fasern in allen Stadien des körnigen Zerfalls verfolgen.

In manchen Fällen ist Hypertrophie mit Atrophie der Muskelfasern combinirt; so sah Schoenborn im Deltoideus bedeutende Hypertrophie der Muskelfasern und im Tibialis anterior desselben Falles starke degenerative Atrophie.

Einen wichtigen Befund haben in neuester Zeit Schiefferdecker und Schultze am Sarkoplasma erhoben. Es findet sich in demselben nach Fixirung in Formol eine eigenartige, mehr oder minder starke Körnung, die mit Wahrscheinlichkeit als Ausdruck einer specifischen Erkrankung des Sarkoplasmas angesehen wird. Auch die Muskelfibrillen zeigen eigenthümliche Veränderungen, welche von den Randpartien der Faser gegen das Centrum hin fortschreiten und wahrscheinlich durch eine Ernährungsstörung in Folge der Sarkoplasmaerkrankung bedingt sind. Degenerationserscheinungen fehlen dabei vollständig, auch sind keine Vacuolen und kein Faserzerfall sichtbar. Da diese charakteristischen Sarkoplasmaveränderungen nach Fixirung in Formol bisher bei keinem anderen Muskel gefunden wurden, wird ihnen eine specifische Bedeutung für das Zustandekommen der myotonischen Störungen zugeschrieben.

Veränderungen des interstitiellen Gewebes sind entweder gar nicht vorhanden oder nur unbedeutend. Dotschewsky beschreibt eine Vergrösserung der Lymphräume und Vermehrung der Capillaren zwischen den einzelnen Muskelfasern — ein Befund, welcher noch der Bestätigung bedarf.

Literatur der Myotonia congenita.

(Auswahl der wichtigsten Publicationen.)

Angell E. B., Thomsens disease. Journ. of nerv. and ment. dis. 1891, Dez.

Ballet G. et Marie P., Spasme musculaire au debut des mouvements volontaires. Arch. de neurol. 1883, V, pag. 1.

Ballet G. et Bauer, La maladie de Thomsen. Progres méd., 1902, II. Sem., pag. 17.

v. Bechterew, Zur Behandlung der Myotonie. Neurologisches Centralblatt. 1897, S. 990.

v. Bechterew W., Myotonie, eine Krankheit des Stoffwechsels. Neurologisches Centralblatt. 1900, S. 98, O. M.

v. Bechterew, Ueber den Muskelwulst bei Myotonie. Neurologisches Centralblatt. 1904, S. 255.

Bell Ch., Physiologische und pathologische Untersuchungen des Nervensystems. Uebersetzung von Romberg. 1832.

Bernhardt M., Muskelsteifigkeit und Muskelhypertrophie (ein selbstständiger Symptomencomplex). Virchow's Archiv. 1879, LXXV, S. 516.

Bernhardt, Ein atypischer Fall von Thomsen'scher Krankheit. Vortrag und Krankenvorstellung in der Versammlung für innere Medicin. Berlin, 6. Februar 1899. Deutsche medicinische Wochenschrift. 1899, S. 169.

Bettmann, Ein Fall von Thomsen'scher Krankheit mit Tetanie und einseitigem Fehlen des M. supra- und infraspinatus. Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1897, IX, S. 331.

Borgherini, Miotonia essenziale e stati criotanici. Gazz. d. Osp. Milano 1900, XXI, 1068.

Braun W., Ueber Thomsen'sche Krankheit (Myotonia congenita). Dissertation. Leipzig 1902.

Cook A. and Sweeten B., A case of Thomson's disease. Brit. med. Journ. 1890, Jan. 11.

Danillo, Centralblatt für Nervenheilkunde. 1892, Nr. 2.

Déjérine et Sottas, Sur un cas de maladie de Thomsen suivi d'autopsie. Revue de méd. 1895, pag. 241.

Delprat, Over Thomsen'sche ziekte (myotonia congenita) en verwante toestanden. Weekbl. van het Nederl. Tijdschr. voor Gen. 1891, II, Nr. 17.

Dotschewsky J., Zur Lehre von der Thomsen'schen Krankheit. Jeschenedelnik. 1901, Nr. 47.

Erb W., Die Thomsen'sche Krankheit (Myotonia congenita). Leipzig 1886.

Erb W., Ueber die Thomsen'sche Krankheit (Myotonia congenita). Deutsches Archiv für klinische Medicin. 1889, XLV, S. 524.

Eulenburg und Melchert, Thomsen'sche Krankheit bei vier Geschwistern. Berliner klinische Wochenschrift. 1885, Nr. 38.

Eulenburg A., Ueber Thomsen'sche Krankheit. Deutsche medicinische Wochenschrift. 1895, S. 691.

Friis, Zur Kenntniss der Thomsen'schen Krankheit (Myotonia congenita). Neurologisches Centralblatt. 1892, XI, S. 40.

Frohmann, Ueber Thomsen'sche Krankheit mit Muskelatrophie. Demonstration. Verein für wissenschaftliche Heilkunde in Königsberg, 29. Mai 1899. Deutsche medicinische Wochenschrift. 1900, Vereinsbeilage 6.

Fürstner, Ueber einige seltene Veränderungen im Muskelapparat. Archiv für Psychiatrie. 1895, XXVIII, Heft 2.

Funke, Ein Fall von Myotonia, beziehungsweise Paramyotonia congenita. Deutsche militärärztliche Zeitschrift. 1898, XXVII, S. 114.

Gaupp, Beobachtung einer partiellen congenitalen Myotonie. Centralblatt für Nervenheilkunde. 1900, XXIII, N. F. XI.

Gessler H., Eine neue Behandlung der Thomsen'schen Krankheit. Deutsches Archiv für klinische Medicin. 1899, LXVI, S. 259.

Guillain G., Der arterielle Druck bei Muskelatrophie und bei der Thomsenschen Krankheit. Soc. de neurol. Paris, 2. Mai 1901.

Guttmann S., Zur Geschichte der Thomsen'schen Krankheit. Deutsche medicinische Wochenschrift. 1892, Nr. 12.

Heoschill G., Brit. med. Journ. 1890, p. 241.

Heiz M., Ueber die Auscultation des normalen und pathologischen Muskeltones, beziehungsweise Muskelgeräusches. Vorläufige Mittheilung. Gesellschaft der Aerzte, 7. December 1900. Wiener klinische Wochenschrift. 1900, S. 1178.

Hlawaczek, Ein Fall von Myotonia congenita, combinirt mit Paramyotonia Jahrbuch für Psychiatrie. 1895, XIV, S. 92.

Hoffmann J., Zur Lehre von der Thomsen'schen Krankheit mit besonderer Berücksichtigung des dabei vorkommenden Muskelschwundes. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1900, XVIII, S. 198 (Festschrift für Erb).

Hollmann O., Ein Fall von Thomsen'scher Krankheit (Myotonia congenita). Festschrift zur Feier des 50jährigen Jubiläums des Vereines der Aerzte des Regierungsbezirkes Düsseldorf. Centralblatt für die medizinischen Wissenschaften. 1895, S. 85.

Huet, Contrib. à l'étude de l'excitabilité des muscles dans la maladie de Thomsen. De la reaction myotonique. Nouv. Iconogr. de la Salp. 1892, Nr. 1—4.

Jacoby G. W., Zur Myotonia. New Yorker medicinische Monatsschrift. 1898, X, S. 385.

Jensen P., Zur Analyse der Muskelstörung bei der Thomsen'schen Krankheit. Deutsches Archiv für klinische Medicin. 1903, LXXVII, S. 246.

Jolly, Ueber das elektrische Verhalten der Nerven und Muskeln bei Thomsen'scher Krankheit. XV. Wanderversammlung der südwestdeutschen Neurologen und Irrenärzte, Baden-Baden 1890. Neurologisches Centralblatt. 1890, S. 438.

Jolly, Ueber Myotonia acquisita. Neurologisches Centralblatt. 1896, S. 140.

Kaiser, Myotonische Störungen bei Athetose. Neurologisches Centralblatt. 1897, S. 674.

Kalischer, Ueber angeborenen Muskelkrampf und Hypertrophie an der linken oberen Extremität. Berliner Gesellschaft für Psychiatrie und Nervenkrankheiten, 13. November 1897. Discussion Jolly, Remak. Neurologisches Centralblatt. 1897, 1118. Original-Mittheilung. Neurologisches Centralblatt. 1898, 107.

Karpinsky, Ueber die Autointoxication bei Myotonie. Neurologisches Centralblatt. 1899, 565.

Koch J., Zur Histologie des myotonisch-hypertrophischen Muskels der Thomsenschen Krankheit (Myotonia congenita). Virchow's Archiv. 1901, CLXIII, S. 380.

Kron, Vorstellung zweier Fälle in der Berliner medicinischen Gesellschaft am 30. März 1898. Berliner klinische Wochenschrift. 1898, Nr. 20.

v. Leyden, Discussion zur Krankenvorstellung Bernhardt's. Verein für innere Medicin. Berlin. 1899, Bd. II. Deutsche medicinische Wochenschrift. 1899, Vereinsbeilage 57.

Martius und Hansemann, Ein Fall von Myotonia congenita intermittens. Virchow's Archiv. 1889, CXVII, S. 587.

Mikonoff, Contrib. à l'étude de la maladie de Thomsen. Thèse. Paris 1897.

Möbius P. J., Ueber die Thomsen'sche Krankheit. Schmidt's Jahrbücher. 1883, Bd. CIIC.

Moltschanoff M. J., Neurologisches Centralblatt. 1896, Nr. 15.

Moyer H. N., Remarks on Thomsen's disease with report of a case. Med. News. 1890, 16. Aug.

Nearonow W., Ueber die Thomsen'sche Krankheit. Ref. d. Neurologischen Centralblatt. 1889, S. 239.

Niedendarp, Ein neuer Fall von Thomsen'scher Krankheit (Myotonia congenita). Dissertation. Berlin 1895.

Noguès et Sirol, Maladie de Thomsen à forme fruste avec atrophie musculaire. Nouv. Icon. de la Salp. 1899, XII, S. 15.

Nonne, Deutsche medicinische Wochenschrift. 1894, V.

Pelizaeus, Demonstration eines Falles von Thomsen'scher Krankheit. Berliner Gesellschaft für Psychiatrie und Nervenkrankheiten. 11. Jänner 1897. Neurologisches Centralblatt. 1897, 139.

Peters, Ueber Muskelsteifigkeit (tonische Krämpfe in willkürlich beweglichen Muskeln). Deutsche militärärztliche Zeitschrift. 1879, Heft 3.

Pitres A. et Dallidet L., Une observation de maladie de Thomsen. Arch. de Neurol. 1885, X, pag. 201.

Raymond, Sur l'état de l'appareil de la vision dans la maladie de Thomsen. Gaz. med. de Paris. 1891, VIII.

Rosenthal M., Vier Brüder mit Thomsen'scher Krankheit (Myotonia congenita). Dissertation. Berlin 1902.

Rossolimo G., De la myotonie atrophique. Nouv. Icon. 1902, XV, 63.

Salomonson Wertheim, Een atypisch geval van Myotonia. Psychiatr. en neurol. Bladen. 1897, Nr. 1.

Scheiber J. H., Sur un cas de Myotonie congénitale (Malad. de Thomsen). Soc. méd. de Budapest. 12. November 1889.

Schiefferdecker und Schultze, Beiträge zur Kenntniss der Myotonia congenita, der Tetanie mit myotonischen Symptomen, der Paralysis agitans und einiger anderer Muskelkrankheiten; zur Kenntniss der Activitätshypertrophie und des normalen Muskelbaues. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1903, XXV, S. 1.

Schoenborn S., Ein casuistischer Beitrag zur Lehre von der Thomsen'schen Krankheit. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1899, XV, S. 274.

Schott A., Partielle Myotonie mit Muskelschwund. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1902, XXI, S. 261.

Seeligmüller A., Tonische Krämpfe in willkürlich bewegten Muskeln (Muskelhypertrophie?). Deutsche medicinische Wochenschrift. 1876, Nr. 33 und 34.

Seifert P., Ein Fall von Thomsen'scher Krankheit. Deutsches Archiv. 1890, XLVII, S. 127.

Seiffer, Demonstration eines Patienten mit Myotonia congenita. Gesellschaft der Charitéärzte in Berlin. 31. Mai 1900. Deutsche medicinische Wochenschrift. 1900, Vereinsbeilage, S. 148.

Senator H., Ueber einige Muskelerkrankungen. Berliner klinische Wochenschrift. 1899, S. 635.

Süsskand A., Zur Kenntniss der Thomsen'schen Krankheit (Myotonia congenita [in eunte motu]). Zeitschrift für klinische Medicin. XXV, S. 91.

Talma S., Ueber Myotonia acquisita. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1892, II, S. 280.

Thomsen, Tonische Krämpfe in willkürlich beweglichen Muskeln in Folge von ererbter psychischer Disposition (Ataxia muscularis?). Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten. 1876, VI, S. 702.

Weichmann W., Ueber Myotonia intermittens congenita. Dissertation. Breslau 1883.

Wersiloff, Ein Fall von Thomsen'scher Krankheit. Demonstration in der Sitzung der Neuropathologen und Psychiater zu Moskau. 24. Jänner 1897. Neurologisches Centralblatt. 1897, S. 716.

Westphal, Berliner klinische Wochenschrift. 1883, Nr. 11.

White Hale, Cases of Thomsen's disease. Brit. med. Journ. 1890, pag. 241.

Wirsing, Vorstellung eines Falles von Myotonia congenita. Berliner Verein für innere Medicin. 27. März 1899. Centralblatt für innere Medicin. 1899, S. 403.

Muskeldefecte.

Vorkommen.

Ueber Muskeldefecte ist bereits eine große Literatur angewachsen. Dieselben galten noch in den Siebziger-Jahren als seltene Vorkommnisse; selbst der häufigste unter ihnen, der Pectoralisdefect, war, wie die Angaben der Anatomen Hyrtl und Henle erweisen, nur in spärlichen Exemplaren bekannt, obschon bereits von Morgagni, Schultze und Meckel derartige Fälle, von Bonnet, Moser, Winslow, Fröhlich, Froriep, Betz u. A. Defecte in verschiedenen Muskeln beschrieben worden waren, die aber nur als zufällige Befunde registrirt wurden und kein weiteres Interesse boten. Die erste klinische Beobachtung aus dem Jahre 1857 verdanken wir v. Ziemssen. Nach seiner Mitteilung, die zwei Fälle von Pectoralisdefect betraf, wuchs das Interesse für diese Abnormität; es folgten Beobachtungen von Bäumler, Ebstein, Eulenburg (sen. und jun.), Berger (drei Fälle), Paulicky, v. Noorden, Kahler, B. Fränkel u. A., so dass Stintzing im Jahre 1886 bereits 15 Fälle von Brustmuskeldefect kennt, denen er noch zwei eigene anreiht. Die in neuerer Zeit vorgenommene genauere Beobachtung dieses Defectes, welcher wahrscheinlich früher wegen seiner geringen Beschwerden oft übersehen worden war, erwies dessen weit häufigeres Vorkommen. Schlesinger berechnet die absolute Häufigkeit der Brustmuskeldefecte nach dem Materiale der dritten medizinischen Klinik in Wien auf 1:11.000 Kranke. Overweg nach Befunden bei Assentirungen auf 1:4000.

Eine von Bing gemachte Zusammenstellung derjenigen Fälle von angebornen Muskeldefecten, die bis zum Jahre 1902 veröffentlicht worden waren, ergab 102 Fälle von Pectoraldefect. In fast allen diesen Fällen war der Defect einseitig, nur in einem Falle (v. Noorden) doppelseitig. Ein zweiter Fall von doppelseitigem Defect betrifft den Cucullaris (Erb), ein dritter den Quadriceps (Drachmann). Zumeist ist die rechte Körperseite von der Difformität befallen, nahezu doppelt so oft als die linke Seite. Ferner wird ein Ueberwiegen der Affektion beim männlichen Geschlecht beobachtet. Der Pectoralis ist in der Regel partiell in verschiedener Ausdehnung und in verschiedener Kombination mit anderen

Muskeln befallen. Die erwähnte Zusammenstellung ergibt ein Fehlen der Clavicularportion des Pectoralis maior sechsmal; der Sternocostalportion allein 20mal; des gesammten Pectoralis maior zweimal; des Pectoralis minor allein dreimal; des Pectoralis maior und minor zusammen 26mal; der Portio clavicularis zugleich mit dem Defecte des Pectoralis minor einmal; der Portio sternocostalis mit dem Pectoralis minor 36mal.

Die übrige Körpermusculatur ist in ganz auffallend geringerer Zahl betroffen; so meldet Bing vom Cucullaris 18, vom Serratus anterior maior 14, vom Quadratus femoris 16, vom Omohyoideus acht, vom Semimembranosus sieben Fälle; je viermal waren der Deltoideus, der Latissimus dorsi, die Bauchmuskeln und die Gastrocnemii afficirt; je dreimal der Sternocleidomastoideus, die Rhomboidei, der Supra- und Infraspinatus und der Biceps brachii; je zweimal das Platysma, der Extensor carpi ulnaris, die kleinen Handmuskeln und der Quadriceps femoris; je einmal die Gesichtsmuskeln, der Stylohyoideus, die Intercostales, der Longissimus dorsi, der Supra- und der Infraspinatus, der Levator scapulae, der Subscapularis, der Triceps brachii, der Brachialis internus, der Supinator longus, der Extensor digiti V proprius, der Flexor digitorum sublimis und die Glutaei.

Angeborene Augenmuskeldefecte beschreiben Wrisberg, Dieffenbach, Heuck, Kalischer, Kunn.

Relativ häufig werden Combinationen von Muskeldefecten ausser den bereits beschriebenen beobachtet: am Pectoralis und Serratus anterior zugleich (Froriep, Poland, Haeckel, Bruns und Kredel, Pulawski, Rieder, Kalischer), am Pectoralis und Cucullaris (Damsch, Matura), seltener des Pectoralis mit dem Latissimus dorsi (Nunn) oder mit Intercostalmuskeln (Seitz).

Gleichzeitiges Vorkommen vielfacher partieller Muskeldefecte haben (Damsch, Kredel, Geipel, Linsmayer mitgeteilt. Ob diese Fälle als wirkliche Muskeldefecte aufzufassen sind oder vielmehr als in ihrer Entwicklung stehen gebliebene Formen progressiver Muskelatrophie, wird später erörtert werden.

In einzelnen Fällen combinirt sich der Muskeldefect mit anderen schweren Entwicklungsfehlern, so mit Atrophie der gesammten gleichseitigen Körperhälfte (Berger) oder einer Extremität, z. B. des entsprechenden Armes (nach Bing sind zehn derartige Fälle bekannt); ein anderes Mal ist der Brustmuskeldefect von Knochendefecten an den Rippen und am Sternum begleitet, wie die Eälle von Froriep, Frickhöffer, Volkmann, Seitz, Haeckel, Pulawsky, Fallot. Schlesinger u. A. zeigen. Bing fand in der Literatur 15 derartige Fälle. Zuweilen wird dabei Verkleinerung der Clavicula oder der Scapula beobachtet. Hochstand der Scapula wurde neunmal beschrieben.

In einigen Fällen kommen neben Brustmuskeldefecten directe Missbildungen zur Beobachtung, namentlich Flug- oder Schwimmhautbildung. Hofmann hat im Jahre 1896 aus der Literatur zehn Fälle von Schwimmhautbildung zwischen den Fingern an der Seite des Brustmuskeldefectes gesammelt und einen eigenen solchen Fall mitgeteilt; noch zwei gleichartige Fälle (Kalischer, Preu) sind hinzuzufügen. Oft geht die Schwimmhautbildung noch neben anderen Anomalien der Hand einher, wie Verkümmerung einzelner Fingerglieder, Fehlen einzelner Phalangen oder ganzer Finger (Joachimsthal), Verkürzung der ganzen Hand (Thomson). Flughautbildung bei Brustmuskeldefect wurde zwischen Oberarm und Thorax von Bruns und Kredel und Benario, zwischen Ober- und Unterschenkel von J. Wolff und Magnus beschrieben.

Neben diesen recht häufigen angeborenen Muskeldefecten werden erworbene Formen nur in einzelnen wenigen Fällen mitgetheilt (Kalischer, Bender, Harriehausen).

Aetiologie und Entstehungsweise.

In ätiologischer Hinsicht müssen wir zwischen angeborenen und erworbenen Muskeldefecten unterscheiden. Wie bereits erwähnt, werden weitaus die meisten der in der Literatur bekannten Fälle von Muskeldefecten als angeborene angesehen, obgleich es nicht immer leicht ist, die Erkrankung bis zu einem frühen Lebensalter, geschweige bis zur Geburt, zurück zu verfolgen; die meisten Patienten haben von ihren Defecten keine Beschwerden und daher auch keine Kenntniss; sie werden auf dieselben erst in der späteren Jugend bei Betrachtung ihres Körpers oder durch Aerzte bei der Assentirung oder bei Krankheiten aufmerksam gemacht.

Hereditäre Belastung wird nur in einem Falle (Greif) gemeldet, ebenso ist nur ein Fall von familiärer Erkrankung (zwei Brüder nach der Mittheilung Fürstners) bekannt geworden.

Ueber die Entstehungsweise der angeborenen Muskeldefecte hat sich bisher noch keine einheitliche Anschauung gebildet.

Froriep macht für die rein locale Difformität des Pectoralisdefectes einen während der Schwangerschaft auf die Frucht einwirkenden Druck verantwortlich, wodurch die obere Extremität gegen den Thorax des Fötus gepresst wird. Dieser Anschauung schliesst sich Seitz, in neuerer Zeit auch Souques an. Ahlfeld nimmt amniotische Verwachsungen als Ursache an. Auch Stoss gegen den schwangeren Uterus wurde beschuldigt. Bruns und Kredel sprechen sich für eine fehlerhafte Keimanlage aus und suchen hieraus auch die Flughautbildung zu erklären, indem fehler-

haft angelegte und abnorm entwickelte Muskelrudimente die sonst normale Haut zu einer Duplicatur vorstülpen.

Andere erklären die Entstehung des Defectes durch Wachsthumshemmung (Basch, Hofmann), oder Fehlen des Wachsthumstriebes, Stehenbleiben der Entwicklung infolge mangelhafter Wachsthumsenergie (Kunn, Schmidt, Schlesinger).

Dass die Muskeldefecte einem intrauterinen neuro-, respective myelopathischen Processe ihren Ursprung verdanken, ist deshalb unwahrscheinlich, weil man in den bisher darauf hin untersuchten Fällen noch niemals Erkrankung der vorderen Rückenmarkwurzeln oder der Vorderhorn-Ganglienzellen nachweisen konnte (Schlesinger, Bing, Obersteiner). Auch spricht die Tatsache dagegen, dass trotz der Häufigkeit der Pectoralisdefecte der vom gleichen Nerven (N. thoracicus anterior) versorgte Deltoideus so selten defect befunden wird.

Weniger leicht ist die Frage zu beantworten, die Erb im Jahre 1889 aufgeworfen hat, ob die Muskeldefecte als angeborene Missbildung oder als myogene Erkrankung, als das Resultat einer rudimentären, schon intrauterin entstandenen und frühzeitig stationär gewordenen Form der Dystrophie anzusehen sind. Erb selbst hebt die bei der Untersuchung hervorgetretene grosse Aehnlichkeit des histologischen Bildes der bei einem doppelseitigen Cucullarisdefect restirenden Muskelbündel mit jenem bei der Thomsen'schen Erkrankung und dem Frühstadium der progressiven Muskeldystrophie hervor; doch lässt er dies nicht als stricten Beweis für die Annahme der myogenen Erkrankung gelten.

Damsch schliesst auf Grund zweier Fälle und eines histologischen Muskelbefundes, dass wenigstens in einem Theile der Fälle die congenitalen Defecte wahrscheinlich das Endstadium einer frühzeitig zum Stillstand gelangten Dystrophie darstellen.

Meines Erachtens ist die Frage, ob Krankheit oder Missbildung, heute noch nicht spruchreif. Während für die Annahme einer frühzeitig abgelaufenen Dystrophie ausser den erwähnten histologischen Befunden auch die Umstände zu sprechen scheinen, dass in der Regel ein Theil jener Muskeln vom Defecte betroffen wird, welche erwiesenermassen bei der Dystrophie die Hauptrolle spielen, und dass von van der Weyde, Gowers, v. Limbeck, Oppenheim, Fürstner, Marinesco Combinationen von Muskeldefecten mit Dystrophie beschrieben wurden, in welchen es den Anschein hat, als ob die angeborenen Defectzustände eine Disposition zur Dystrophie gesetzt hätten, sprechen wieder andere Thatsachen gegen diese Auffassung; so die fast ausschliessliche Einseitigkeit der Defecte, die dabei fast regelmässig vorhandenen trophischen Veränderungen an den Hautdecken, und vor Allem das Auftreten der

bereits beschriebenen Missbildungen neben den Muskeldefecten, wie sie niemals bei der Dystrophie gefunden werden.

Bing möchte in Anbetracht dieser Gegengründe überhaupt Missbildung und abgelaufenen dystrophischen Process nicht so scharf gegenüberstellen, wie es bisher geschieht; er ist der Ansicht, dass beide auf mangelhafter Vitalität des Muskelgewebes, einer angeborenen Keimanlage zu perversem Wachsthum beruhen.

Die Berechtigung dieser Anschauung Bing's zugegeben, lässt sich die Defectbildung vorwiegend nur in jenen Fällen mit frühzeitig abgelaufenen Formen der Dystrophia muscularis progressiva identificiren, in welchen mehrere Defecte zusammentreffen, namentlich dann, wenn dieselben, wie die bereits erwähnten von Damsch, Kredel, Geipel, Linsmayer, dann die von Stange beschriebenen, eine der Dystrophie ähnliche Gruppirung aufweisen; nicht aber für die meisten übrigen Muskeldefecte, deren Krankheitsbild (z. B. mein Fall S. 722) nicht im Geringsten dem der Dystrophie ähnelt und deren histologische Befunde (S. 723) ausser der Hypertrophie einzelner Muskelfasern gleichfalls nichts mit der Dystrophie gemein haben.

Dagegen scheinen wohl die Fälle von erworbenen Muskeldefecten als nicht progressive Formen der Dystrophie angesehen werden zu müssen, die in ihrer Entwicklung frühzeitig Halt gemacht und sich nur auf einzelne Muskel beschränkt haben, wie es Bender in einem Falle von isolirtem, fast vollständigem Schwunde des linken Cucullaris im Pubertätsalter annimmt. Eine andere Form eines erworbenen partiellen Cucullaris- und Pectoraldefectes nach Durchtrennung der zugehörigen Nerven als Folge von Operationen, in ersterem Falle des N. accessorius, im zweiten eines Astes des N. thoracicus anterior, wird von v. Limbeck und Harriehausen beschrieben. Die von Stintzing im Rahmen einer progressiven Muskelatrophie als erworbene Muskeldefecte beschriebenen, vorstehend einbezogenen hochgradigen Atrophien gehören streng genommen nicht in dieses Capitel.

Klinische Symptome.

Die Symptome der Muskeldefecte sind in erster Linie von deren Ausdehnung, von der Wichtigkeit der fehlenden Muskeln, sowie von den verschiedenen Combinationen mit Defecten anderer Gewebe, in zweiter Linie von dem Vorhandensein oder dem Mangel der vicarirenden Thätigkeit functionell gleichartiger oder benachbarter Muskeln abhängig.

Eine ziemlich abgerundete Symptomengruppe bilden die Pectorialisdefecte. Die betreffende Brustseite ist abgeflacht, die Achselhöhle entbehrt ihres vorderen Verschlusses oder derselbe ist höchstens beim verticalen Auf-

heben des Armes durch eine schmale Hautfalte gebildet. Die Einsicht in die Achselhöhle ist von vorn her frei und die vom Latissimus dorsi und Teres maior gebildete Rückwand derselben ist direct sichtbar. Bei vollständigem Fehlen des Pectoralis ist die Arteria axillaris in ihrem ganzen Verlaufe, nur von der Gefässscheide und der Haut bedeckt, sichtbar (Kahler). Häufig ist die Wirbelsäule leicht skoliotisch verkrümmt. Bing erwähnt 14 solcher Fälle, in denen die Convexität bald nach der gesunden, bald nach der difformen Thoraxseite gerichtet war.

Ein fast constanter Befund ist bei den angeborenen Pectorialisdefecten das gleichzeitige Vorhandensein trophischer Störungen der den Defect bedeckenden Haut und des Unterhautzellgewebes. Die Haut ist auffällig dünn, dabei häufig stärker gespannt und liegt dem Brustkorbe fest an. Sie ist nur wenig verschieblich, so dass sie nur in kleinen, schmalen Falten aufgehoben werden kann (Stintzing, Sklodowski, Overweg u. v. A.). Der Fettpolster ist zumeist vollständig geschwunden, ebenso die Pigmentirung der Haut und namentlich der Brustwarze. Der Haarwuchs ist an der ganzen Brustseite einschliesslich der Achselhöhle weit spärlicher als an der gesunden Seite (Ebstein, Berger, Häckel, Seitz, Kobler, Schlesinger, Matura u. A.) oder er fehlt ganz (Pulawski).

Die Mamma ist im Wachsthum zurückgeblieben; namentlich wird allgemein eine mangelhafte Entwicklung der Brustwarze, zuweilen sogar ein vollständiges Fehlen derselben (Seitz) an der difformen Seite beschrieben. In der Regel ist die Mamilla kleiner, erhebt sich kaum über das Niveau der Haut, steht um 1—2 cm höher als auf der gesunden Seite und ist dem Brustbeine um 2—3 cm genähert. Bei Frauen ist die ganze Brustdrüse bedeutend kleiner und folgt dieselbe beim Heben des Armes nicht, wie die der normalen Seite, dem nach oben ausgeübten Zuge. Die Intercostalräume sind bis zur zweiten Rippe hinauf deutlich, ebenso sind die Intercostalmuskeln während ihrer Contraction bei jeder Athembewegung leicht sichtbar. Diese oberflächliche Lage der Intercostalmuskeln wurde auch von v. Ziemssen, Bäumler, Volkmann, v. Noorden, Kaiser, Matura zum Studium ihrer Function benützt. Beim tiefen Athmen bleibt die difforme Thoraxhälfte etwas zurück. Lengsfelder sieht darin bei seinem Falle eine Disposition für entzündliche Lungenprocesse dieser Seite in Folge mangelhafter Ventilation der Lunge.

An Stelle der fehlenden Muskelpartien finden sich bindegewebige Platten oder Stränge, in welchen nur in seltenen Fällen noch spärliche Muskelbündel verlaufen, welche namentlich bei Reizung mit dem faradischen Strom bemerkbar werden; in der grossen Mehrzahl der Fälle ist weder bei intendirter Bewegung, noch durch Reizung des N. thoracicus anterior oder bei directer faradischer Reizung eine Spur von Contraction mehr nachweisbar.

Die zurückgebliebenen Reste des Muskels, wie z. B. die Portio clavicularis des Pectoralis maior, zeigen vollkommen normale elektrische und mechanische Erregbarkeit. Fibrilläre Zuckungen fehlen, ebenso Druckschmerz wie spontane Schmerzen.

Auffällig ist in der überwiegenden Mehrzahl der Fälle das fast gänzliche Fehlen einer Functionsstörung beim Pectorialisdefecte wie auch bei anderen Muskeldefecten. Selbst bei schweren Berufsarten kann der Defect den Patienten unbekannt bleiben, da dieselben in ihrer Arbeit nicht behindert werden. Der Patient Eichhorst's war Sackträger, der Harriehausen's Tischler. Fränkel und Stintzing theilen die Krankengeschichten von Studenten mit, die trotz Pectoralisdefect gute Fechter waren; der Patient Rieder's war guter Reiter und Turner, konnte jedoch nicht schwimmen; der zwölfjährige Patient im Falle Bruns' war jedoch ein guter Schwimmer und der beste Turner seiner Classe. Zum Militärdienste sind diese Patienten nach der Meinung der meisten Militärärzte nicht tauglich, indem die Ausführung des Klimmzuges und das feste Anstemmen des Gewehres an die Schulter beim Zielen nicht möglich ist (Overweg). Kahler fand bei einem Manne mit Pectorialisdefect, trotzdem derselbe keine Behinderung in seiner Arbeit verspürte, einen Kraftentgang nach Widerstandsversuchen bei Bewegungen in der Horizontalen von rückwärts nach vorn. Bei doppelseitigem Cucullarisdefect konnte Erb's Patient schwere Lasten weniger gut aufheben und musste sich bei der Feldarbeit auffallend tief bücken. Bei doppelseitigem Quadricepsdefect ergibt sich ein eigenthümlicher Gang (Drachmann). Als Grund für die fehlende oder nur geringe Functionsstörung ist die Hypertrophie benachbarter vicariirender Muskeln anzusehen; so tritt z. B. bei Pectorialisdefect Hypertrophie der übrig gebliebenen Theile des Muskels, z. B. der clavicularen Portion (Seitz, Lengsfelder), dann Hypertrophie des Deltoideus (Kobler) zugleich mit solcher des Cucullaris und des Subclavius (Benario), zuweilen auch des Latissimus dorsi oder des Teres maior, des Supra- oder des Infraspinatus, überhaupt der von den Schultern und von der hinteren Brustwand zum Oberarm ziehenden Muskeln ein. Im Falle Fallot's waren der M. serratus und der M. rectus abdominis neben Pectoralisdefect stärker entwickelt; in einem Falle wurde auch der Sternocleidomastoideus hypertrophisch (Schlesinger).

Bei doppelseitigem Cucullarisdefecte beobachtete Erb eine stärkere compensatorische Entwicklung der Deltoidei, Bettmann bei angeborenem vollständigem Fehlen des Supra- und des Infraspinatus vollkommene Compensation in Folge Hypertrophie der hinteren Partie des Deltoideus und des Teres minor.

Der Cucullarisdefect kann, wenn er nur partiell ist, vollständig symptomlos verlaufen. Gerade er kann aber sehr auffällige Symptome

zeigen, wenn er, wie von einigen Autoren angenommen wird, zu einer Veränderung des Schulterblattstandes geführt hat, die unter dem Namen »Sprengel'sche Difformität« oder »angeborener Schulterblatthochstand« bekannt ist. Kalischer fand einen höheren Stand der Schulter auf der afficirten Seite; doch hat zuerst Kausch darauf hingewiesen, dass der Hochstand des Schulterblattes wenigstens in einzelnen Fällen von einem partiellen Defecte des Cucullaris abhängig ist. Dieser Ansicht haben sich unter Veröffentlichung ähnlicher Fälle theilweise Schlesinger und vollinhaltlich Hödlmoser angeschlossen. Der typische Schulterblatthochstand Sprengel's ist jedoch nicht in allen Fällen von Cucullarisdefecten zu finden; dies hebt neuerlich Neumann hervor, der die Combination von Schulterblatthochstand mit Cucullarisschwund als ein »zufälliges Nebeneinandervorkommen« aufgefasst wissen will, wogegen Kayser Muskeldefecte und Hochstand des Schulterblattes als miteinander parallel gehende congenitale Entwicklungsstörungen auffasst.

Den angeborenen Formen gegenüber sind erworbene Fälle von Muskeldefecten in der Regel doppelseitig, zumeist über eine grössere Muskelgruppe verbreitet, führen nicht zu vollständigem Schwund des Muskels und sind niemals von Missbildungen anderer Gewebe, auch nicht von den beschriebenen trophischen Störungen der Hautdecken, begleitet. Der letzte Punkt kann in zweifelhaften Fällen als werthvolles, differentialdiagnostisches Moment angesehen werden.

Pathologisch-anatomische Befunde.

Von den angeborenen Muskeldefecten sind bisher nur sehr spärliche Obductionsbefunde bekannt worden. Es liegen nur die zumeist recht dürftigen Mittheilungen von Erb, Rückert, Damsch, Schlesinger, Obersteiner und Bing vor, zu welchen ich noch die eigene Beobachtung eines Falles von totalem Pectoralis- und partiellem Cucullarisdefect hinzufüge. Von dem defecten Muskel ist entweder überhaupt nichts mehr zu sehen, wie vom Pectoralis minor meines Falles, oder es findet sich an der Stelle des Muskels eine fascienartige Bindegewebsplatte (Pectoralis maior meines Falles), oder eine Platte gelben, fettähnlichen Gewebes, in der nur mehr mit Mühe die Zusammensetzung aus Längsfasern zu erkennen ist (Pectoralis minor des Falles Bing), welche entweder gar nichts von Muskelgewebe enthalten, oder (beim Cucullaris meines Falles) noch mehr oder weniger reichliche Muskelreste in der Form einzelner isolirter Muskelbündel einschliessen. Der Cucullaris des Falles Damsch sah grau, fischmuskelähnlich aus, mit einzelnen röthlichen, normal aussehenden Inseln.

Die übrig gebliebenen grösseren Theile eines Muskels haben vollkommen normales Aussehen. Erb sah in solchen restirenden Muskelbündeln eines doppelseitigen Cucullarisdefectes gleichmässige Hypertrophie der Fasern; von diesen massen 92% über 80 μ und zeigten Maxima bis zu 130 und 160 μ — Veränderungen, die Erb über das Mass des bei einfacher Gebrauchshypertrophie zu Erwartenden hinauszugehen scheinen. Daneben fand sich beträchtliche Kernvermehrung mit Zeilenbildung von 20—36 Kernen. Damsch beschreibt in den übrig gebliebenen Theilen des rechten Pectoralis und des Cucullaris hypertrophische Partien mit Muskelfasern, die um das Vierfache vergrössert waren, und atrophische Partien. In letzteren war der Muskel, entsprechend der Ausdehnung des partiellen Defectes, durch ein theils festes, theils infolge reichlicher Fetteinlagerung weicheres Bindegewebe ersetzt und waren die Muskelfasern bei Erhaltung ihrer Contouren atrophirt.

Bing sah in dem zurückgebliebenen Theile eines Pectoralis gleichfalls deutliche Atrophie der Muskelfasern neben leichter Kernvermehrung. 80% der Fasern erreichten nur eine Breite von 36—39 μ und die breitesten überschritten nicht 52 μ. Diesen Befunden steht der Fall Schlesinger's gegenüber, bei welchem in den übrig gebliebenen Theilen eines Pectoralisdefectes keine Abweichung von der Norm nachweisbar war.

Dem naheliegenden Einwand, dass es sich in allen diesen Fällen um das Endproduct eines sehr frühzeitig abgelaufenen Processes gehandelt haben möge, begegnet Rückert mit dem Obductionsbefunde bei einem erst fünftägigen hereditär-syphilitischen Knaben mit Pectoralisdefect. In diesem Falle fand sich ebenfalls kein frischer Process mehr, auch keine Spuren mehr, welche als Folge eines fötalen Enzündungsprocesses hätten angesehen werden können. Auch war die Ausbildung der zuführenden Arterien eine normale.

In meinem auf S. 723 mitgetheilten Falle von vollständigem Pectoralis- und partiellem Cucullarisdefect enthielten die restirenden Bündel der erkrankten Cucullarispartie theils normale, theils mässig atrophische, theils hypertrophische Fasern ohne besondere sonstige qualitative Veränderungen. Daneben fanden sich aber noch an einzelnen Stellen, bündelweise, Degenerations- und Regenerationsvorgänge, welche nicht dem zum Tode führenden tuberculösen Leiden zugeschrieben werden konnten und so deutlich ausgesprochen waren, dass sie die in vivo gefasste Meinung, die Erkrankung sei stationär, widerlegen mussten.

Ein Hauptaugenmerk hat man in den zur Obduction gelangten Fällen auf das Verhalten des Rückenmarkes, speciell der Vorderhornganglienzellen, gerichtet; doch wurden dieselben überall (bei Rückert, Damsch, Schlesinger, Obersteiner, Bing, sowie auch in meinem Falle) normal befunden.

Krankengeschichte.

Vollständiger Defect des Pectoralis maior und minor, partieller des Cucullaris rechts mit Sectionsbefund.

Josef N., 58 Jahre alt, Schneidergehilfe, wurde am 1. Januar 1899 auf die damals von mir geleitete Abtheilung im Kaiser Franz Josef-Spitale in Wien aufgenommen.

Anamnese: Patient leidet an einer Difformität des Thorax, über die er, ausser dass sie seit frühester Kindheit besteht, nichts Bestimmtes anzugeben weiss. Beschwerden hatte er davon nicht, auch war er dadurch in seiner Beschäftigung als Schneider nicht beeinträchtigt. Seit einigen Jahren besteht Kurzathmigkeit und Husten, in letzter Zeit auch Bluthusten. Wegen Fieber, Appetitlosigkeit und starker Hinfälligkeit sucht er das Spital auf. Zwei Jahre vorher war er an der Abtheilung des Primararztes Doc. Kovács gelegen, von wo aus seine Krankengeschichte durch Matura publicirt worden war.

Status praesens vom 2. Januar 1899: Starke Abmagerung. Temperatur bis 38·2. Hals sehr mager. Jugulum tief; ebenso Fossa supraclavicularis tief eingesunken. Ueber den oberen Lungenpartien beiderseits die Zeichen einer chronischen Tuberculose. Thorax rachitisch. Das unterste Drittel des Sternums zu einer Grube eingesunken. An Stelle der rechtsseitigen M. pectorales eine flache Grube, in welcher breite Intercostalräume bis zur zweiten Rippe hinauf leicht sichtbar sind. Bei der starken Dyspnoë contrahirt sich während des Inspiriums der linke Pectoralis, der rechte nicht. In der ersten Hälfte des Inspiriums heben sich beide Thoraxhälften gleichmässig, in der zweiten Hälfte nur die linke, die rechte bleibt still.

Der linke Pectoralis ist abgemagert, aber deutlich fühlbar, zeigt beim Beklopfen einen starken idiomusculären Wulst und ist stark druckschmerzhaft. Vom rechten Pectoralis ist keine Spur tastbar, trotzdem besteht aber die gleiche Druckempfindlichkeit beim Druck der Haut gegen die Rippen. Der Haarwuchs fehlt auf der rechten Brustseite vollständig. Die rechte Mamilla steht höher und ist kleiner und flacher als die linke. Rückwärts sind die beiden oberen Theile des Cucullaris zwar stark abgemagert, aber beiderseits gleich. Vom unteren Theil ist rechts kaum eine dünne Bindegewebsplatte unter der sehr dünnen Haut tastbar. Die Extremitäten sind, von der hochgradigen Abmagerung abgesehen, normal. Von einer compensatorischen Hypertrophie ist nirgends etwas bemerkbar.

Am 31. Januar 1899 Exitus letalis.

Sectionsbefund (Prof. Kretz): Körper gross, abgemagert. Allgemeine Decken blass. Hals schlank. Thorax schmal, rachitische Hühnerbrust. Der rechte M. pectoralis maior und minor fehlen. Abdomen leicht vorgewölbt. Untere Körperhälfte etwas ödematös. Auf der rechten Brustseite unter der Haut ein dünnes, fascienartiges Gebilde von der Ausdehnung des M. pectoralis maior, das in das Bindegewebe des medialen Deltoideusrandes übergeht. Vom M. pectoralis minor überhaupt keine Andeutung. Medial vom M. deltoideus, der sich bis an die Grenze zwischen äusserem und mittlerem Drittel an die Clavicula ansetzt, sind die Gefässe der Axilla nur von lockerem Bindegewebe überdeckt. Knapp am Deltoideusrande die Einmündung der Vena cephalica. Der M. cucullaris ist rechterseits in seiner unteren Hälfte flach; er enthält nur spärliche Muskelfasergruppen, die bis zum siebenten Dornfortsatz reichen, während sich links derselbe Muskeltheil bis zum zehnten erstreckt.

Beide Lungen angewachsen, schieferig indurirt, mit kleinen Cavernen in den Oberlappen und ausgebreiteter miliarer Tuberculose.

Herz im rechten Ventrikel etwas hypertrophirt, abgemagert, Klappen schlussfähig.

In der Bauchhöhle etwas freie Flüssigkeit.

Leber und Milz grösser, derber, ziemlich blutreich.

Nieren in der Rinde erbleicht, Schleimhaut der Blase blass.

Im unteren Dünndarm zahlreiche ringförmige, tuberculöse Geschwüre; im Cöcum tuberculöse, katarrhalische Ulcerationen.

Rückenmark ohne makroskopische Abweichung.

Pectoralis maior und minor links normal.

Histologischer Befund: In dem fascienartigen Gebilde, welches in der rechten Pectoralisgegend gelagert war, findet sich keine Spur von Muskelfasern, auch keine Residuen von solchen, wie sie selbst in den hochgradigst veränderten Muskeln bei der progressiven Muskelatrophie noch zu sehen sind. Es finden sich auch nirgends Kernanhäufungen oder Fetteinlagerung. Der rechte Cucullaris ist in seinen beiden oberen Antheilen normal, in seinem unteren Antheil verdünnt und verkürzt; die horizontal verlaufenden oberen Faserbündel sind rechts 7, links $7^1/_2$ cm lang, die schräg nach innen und abwärts verlaufenden, tiefer gelegenen sind, je weiter nach unten, desto mehr rareficirt. Die Muskelbündel sind kaum federkieldick und verlaufen strahlenförmig vom Insertionspunkt an der Scapula zur Wirbelsäule. Das letzte Bündel reicht nur bis zum Dorn des siebenten Brustwirbels, während die letzten Muskelbündel links bis zum zehnten Dorn reichen. Das fehlende untere Stück des Muskels ist durch eine fascienartige Bindegewebsplatte ersetzt, welches auch die zurückgebliebenen Muskelbündel mit einander verbindet. Auch in dieser findet sich keine Spur von Fett.

Die Muskelfasern dieser kleinen Bündel sind von sehr verschiedener Breite. Zwischen kleinen Gruppen von schmalen, 18—20 μ messenden Fasern ist die Mehrzahl 60—80 μ breit; einzelne sind hypertrophisch und messen 100—110 μ. Alle diese Fasern tragen neben leichter Kernvermehrung normale Querstreifung. Nirgends findet sich granuläre oder fettige Degeneration (Marchi-Färbung); nur sind in einzelnen hypertrophischen Fasern Vacuolen zu sehen.

Hie und da findet man am Querschnitt ein Bild, das als Theilung einer hypertrophischen Faser gedeutet werden konnte. Das interstitielle Gewebe ist auch im Innern dieser kleinen Bündel vermehrt, aber nicht besonders kernreich.

Zwischen solchen im Allgemeinen wenig veränderten Faserbündeln finden sich stellenweise schmale Bündel von eigenthümlich lockerem, parallelfaserigem Gewebe (leere Sarkolemmschläuche?), in welchen ziemlich reichliche und ziemlich lange, in der Längsrichtung verlaufende Kernreihen eingelagert sind, welche die musculäre Genese dieser Bündel verrathen. Innerhalb derselben verlaufen einzelne äusserst schmale, häufig nur 4 μ breite, aber mit deutlicher Querstreifung und normalen Kernen ausgestattete (neugebildete?) Muskelfasern.

Ab und zu trifft man auf eine, das Residuum einer wachsartig degenerirten Faser darstellende Scholle, in deren Umgebung die schmalen Fasern reichlicher vorkommen.

Dass diese Veränderung nicht dem tuberculösen Processe zugehört, beweist der mit Ausnahme mässiger Kernvermehrung im Allgemeinen normale Muskelbefund des Cucullaris der anderen Seite.

Das Rückenmark wurde genau nach verschiedenen Methoden, auch nach Nissl, untersucht und ergab keine Abnormität. Auch die Nervenwurzeln, die intramusculären Nervenästchen und die mehrfach vorgefundenen neuromusculären Bündel erwiesen sich als normal.

Literatur der Muskeldefecte.

(Auswahl der wichtigsten Publicationen.)

Ahlfeld F., Die Missbildungen des Menschen. Leipzig 1880, S. 106.

Basch, Ueber sogenannte Flughautbildung beim Menschen. Zeitschrift für Heilkunde. 1891, XII, S. 499, 799.

Bäumler, Beobachtungen und Geschichtliches über die Wirkung der Zwischenrippenmuskeln. Dissertation. Erlangen 1860.

Bartels O., Eine seltene Thoraxmissbildung mit congenitalen Muskeldefecten. Dissertation. Kiel 1894.

Benario J., Ueber einen angeborenen Mangel des Musculus pectoralis maior et minor mit Flughautbildung und Schwimmhautbildung. Berliner klinische Wochenschrift. 1890, S. 225.

Bender O., Ein Fall von einseitigem, fast vollständigem Fehlen des M. cucullaris. Münchener medicinische Wochenschrift. 1902, S. 412.

Berger O., Angeborener Defect der Brustmuskeln. Virchow's Archiv. 1878, LXXII, S. 438.

Bettmann, Ein Fall von Thomsen'scher Krankheit mit Tetanie und einseitigem Fehlen des M. supra- und infraspinatus. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1897, IX, S. 331.

Betz, Froriep's Tagesbericht über die Natur- und Heilkunde. Weimar 1852, Nr. 211.

Bing R., Ueber angeborene Muskeldefecte. Virchow's Archiv. 1902, CLXX, S. 175.

Bruns L. und Kredel L., Ueber einem Fall von angeborenem Defect mehrerer Brustmuskeln mit Flughautbildung. Fortschritte der Medicin. 1890, VIII, S. 1.

Damsch, Ueber anatomische Befunde bei sogenannten congenitalen Muskeldefecten. Demonstration am X. Congresse für innere Medicin. Wiesbaden 1891, S. 519, und: Krankheiten der Muskeln, Knochen und Gelenke. In: Ebstein und Schwalbe. Handbuch der praktischen Medicin. III, 2, S. 762.

Drachmann, Tilfaelde af medfödt mangel af musc. quadric. fem. Nord. med. Ark. 1872, IV, Nr. 6 und 7.

Ebstein, Angeborener Mangel der Portio sternocostalis m. pectoralis maj. und des M. pectoralis min. dext. nebst Verkümmerung der Mamilla derselben Seite. Deutsches Archiv für klinische Medicin. 1869. VI, S. 283.

Erb W., Ein Fall von doppelseitigem, fast vollständigem Fehlen des M. cucullaris. Neurologisches Centralblatt. 1889, Nr. 152.

Eulenburg sen., Demonstration eines Falles von progressiver Muskelatrophie mit gleichzeitigem Defect einzelner Muskeln. Deutsche Klinik. 1861, S. 245.

Eulenburg A., Ein Fall von angeborener Anomalie der Brustmuskeln. Deutsche medicinische Wochenschrift. 1877, S. 413.

Eulenburg A., Partieller Defect des rechten M. cucullaris. Berliner klinische Wochenschrift. 1889, Nr. 33.

Fallot, Note sur un cas d'absence congénital des muscles pectoraux. Marseille médicale. 1898, Janv.

Fränkel B., Angeborener Mangel der Mm. pectorales der rechten Seite. Berliner klinische Wochenschrift. 1885, S. 35.

Frickhöfer, Beschreibung einer Difformität des Thorax mit Defecten der Rippen u. s. w. Virchow's Archiv. 1856, X, S. 474.

Fröhlich F., Der Mangel der Muskeln, insbesondere der Seitenbauchmuskeln. Würzburg 1839.

Froriep, Neuere Notizen aus dem Gebiete der Natur- und Heilkunde. 1839, X, S. 9.

Fürstner, Ueber einige seltenere Veränderungen im Muskelapparate. Archiv für Psychiatrie. 1895, XXVII, S. 600.

Geipel, Ein Fall von angeborenem Mangel der Muskeln der oberen Extremität und Schulter. Münchener medicinische Wochenschrift. 1899, S. 318.

Greif G., Drei Fälle von congenitalem Defect u. s. w. Dissertation. Greifswald 1891.

Haeckel, Ein Fall von ausgedehntem angeborenem Defect des Thorax. Virchow's Archiv. 1888, CXIII, S. 474.

Harriehausen, Zur Casuistik der Pectoralisdefecte. Dissertation. Göttingen 1903.

Hödlmoser C., Sprengel'sche Difformität mit Cucullarisdefect und rechtsseitiger Wanderniere bei einem zwölfjährigen Knaben. Wiener klinische Wochenschrift. 1902, S. 1378.

Hofmann, Ein Fall von angeborenem Brustmuskeldefect mit Atrophie des Armes und Schwimmhautbildung. Virchow's Archiv. 1896, CXLVI, S. 163.

Joachimsthal G., Ueber einen Fall von angeborenem Defect an der rechten Thoraxhälfte und der entsprechenden Hand. Berliner klinische Wochenschrift. 1896, S. 804.

Kahler, Ein Fall von angeborenem vollständigem Mangel des Pectoralis maior und Pectoralis minor der rechten Seite. Prager medicinische Wochenschrift. 1885, S. 69.

Kaiser M., Ueber angeborenen Pectoralisdefect nebst Bemerkungen über die Rolle der Intercostalmuskeln bei der Athmung. Zeitschrift für klinische Medicin. 1897, XXXII, S. 174, Supplement-Heft.

Kalischer S., Ueber angeborene Muskeldefecte. Neurologisches Centralblatt. 1896, S. 685 und 732.

Kausch, W. Vorstellung eines Falles von angeborenem Defect des M. pectoralis maior und minor. Schlesische Gesellschaft für vaterländische Cultur. 11. December 1896. Deutsche medicinische Wochenschrift. 1897, S. 64. (Vereins-Beilage.)

Kausch W., Cucullarisdefect als Ursache des congenitalen Hochstandes der Scapula. Mittheilungen aus den Grenzgebieten der Medicin und Chirurgie. 1902, IX.

Kayser, Ueber Hochstand des Schulterblattes mit congenitalen Hals- und Schultermuskeldefecten. Deutsche Zeitschrift für Chirurgie. 1903, LXVIII, S. 318.

King Staveley, Med. Times and Gaz. 1858, Nr. 412. Cannstatt's Jahresbericht. 1858, IV, S. 15.

Kobler, Ein Fall von angeborenem Mangel des M. pectoralis der rechten Seite. Wiener klinische Wochenschrift. 1888, S. 724.

Kredel L., Ueber angeborene Brustmuskeldefecte und Flughautbildung. Centralblatt für Chirurgie. 1889, S. 923.

Kredel L., Ueber angeborene Halsmuskeldefecte. Deutsche Zeitschrift für Chirurgie. 1900, LVI, S. 398.

Kunn, Die angeborenen Beweglichkeitsdefecte der Augen. Beiträge zur Augenheilkunde. 1895, XIX, S. 711, XXI, S. 21 und S. 505.

Lengsfelder M., Ueber einen angeblichen Defect des M. pectoralis. Wiener klinische Wochenschrift. 1902, S. 1306.

v. Limbeck, Casuistische Beiträge zur Lehre von den Störungen der Schulterhaltung und Bewegung durch partiellen Ausfall des M. cucullaris. Prager medicinische Wochenschrift. 1892, S. 133.

Linsmayer, Vorstellung eines Falles von Muskeldystrophie. Verein für Psychiatrie und Neurologie in Wien, 12. Januar 1897. Wiener klinische Wochenschrift. 1897, S. 74.

Magnus F., Ein Fall von multiplen congenitalen Contracturen mit Muskeldefecten. Zeitschrift für orthopädische Chirurgie. 1903, XI, S. 424.

Marinesco G., Rapport des myopathies atrophiques progressives avec l'absence congénitale de quelques muscles. Traité de med. et de therap. Brouardel et Gilbert. 1902, X, pag. 777.

Matura E., Ein Fall von vollkommenem Defect des M. pectoralis maior und minor. Jahrbuch der k. k. Wiener Krankenanstalten. 1897, VI, S. 282.

Meckel Fr., Handbuch der menschlichen Anatomie. Halle 1816. II, S. 551.

Neumann H., Zur Frage einer ätiologischen Bedeutung des Cucullarisdefectes für den Schulterblatthochstand. Wiener klinische Wochenschrift. 1903, S. 1014.

Noorden C. v., Zwei Fälle von angeborenem Mangel der Pectoralmuskeln nebst Beobachtungen über die Wirkung der Intercostalmuskeln. Deutsche medicinische Wochenschrift. 1885, S. 636.

Obersteiner H., Rückenmarksbefund bei Muskeldefecten. Wiener klinische Rundschau. 1902, Nr. 16.

Paulicky A., Defect der Portio sternocostalis des M. pectoralis maior rechterseits. Deutsche militärärztliche Zeitschrift. 1882, XI, S. 207.

Poland, Case of deficiency of the pectoral muscles. Guys Hosp. Rep. 1841, pag. 192.

Preu, Ueber einen Fall von angeborenem Defect rechtsseitiger Brustmuskeln und Missbildung der Hand derselben Seite. Dissertation. Breslau 1897.

Pulawski, Ueber eine Defectmissbildung einiger Rippen und Muskeln als Ursache einer seltenen Abnormität im Baue des Thorax. (Fissura thoracis lateralis.) Virchow's Archiv. CXXI, S. 598.

Rieder H., Drei Fälle von angeborenem Knochen- und Muskeldefect am Thorax. Annalen der städtischen allgemeinen Krankenhäuser zu München (1890—1892). 1894, S. 61.

Rückert J., Ueber angeborenen Defect der Brustmuskeln. Münchener medicinische Wochenschrift. 1890, S. 469.

Schlesinger H., Vorstellung eines Falles von Pectoralisdefect. Wiener medicinischer Club. Mai 1894. Wiener medicinische Presse. 1894.

Schlesinger H., Zur Lehre vom angeborenen Pectoralis-Rippendefect und dem Hochstand der Scapula. Wiener klinische Wochenschrift. 1900, S. 25.

Schmidt Ad., Angeborene multiple Hirnnervenlähmung mit Brustmuskeldefect. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1897, X, S. 400.

Schultze J. H., Einige Singularia und Notabilia, so bey der sectione anatomica eines simplen Menschen observiret worden. Miscellanea phys.-med.-math. v. A. E. Büchner. Erfurt 1731, S. 252.

Seitz, Eine seltene Missbildung des Thorax. Virchow's Archiv. 1884, XCVIII, S. 335.

Sklodowski, Ueber einen Fall von angeborenem rechtsseitigem Mangel der Mm. pectorales maior und minor mit gleichzeitigen Missbildungen der rechten Hand. Virchow's Archiv. 1890, CXXI, S. 600.

Souques A., Absence congénitale des muscles grand et petit pectoral. Nouv. Iconogr. de la Salp. 1902, Nr. 2, pag. 131.

Stange P., Ueber einen Fall von fast vollständigem Defect des rechten M. cucullaris und des rechten M. sternocleidomastoideus. Deutsche medicinische Wochenschrift. 1896, S. 412.

Stintzing R., Die angeborenen und erworbenen Defecte der Brustmuskeln, zugleich ein klinischer Beitrag zur progressiven Muskelatrophie. Archiv für klinische Medicin. 1889, XLV, S. 205.

Stumme E. G., Ueber die symmetrischen congenitalen Bauchmuskeldefecte und über die Combination derselben mit anderen Bildungsanomalien des Rumpfes. Mittheilungen aus den Grenzgebieten. XI, Heft 4.

Tentschoff Ch., Absence congénitale du grand et petit pectoral. Thèse de Paris. 1901.

Volkmann A. W., Zur Theorie der Intercostalmuskeln. Zeitschrift für Anatomie und Entwicklungsgeschichte (His und Braun). 1877, II, S. 159.

Wolff J., Ueber einen Fall von angeborener Flughautbildung. Archiv für klinische Chirurgie. 1889, XXXVIII, S. 66.

v. Ziemssen, Die Elektricität in der Medicin. 1857, S. 63, und: Deutsche Klinik. 1858, S. 157.





